FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1970

N° 46

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Françoise, Berthe, Marie BAUMANN

Interne des Hôpitaux de Paris

Née le 13 Avril 1936 à Troyes (Aube)

Présentée et soutenue publiquement le

KYSTES ARACHNOIDIENS INTRACRANIENS CHEZ L'ENFANT

Président de thèse : Monsieur S. THIEFFRY (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS 6e

1970

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1970 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Françoise, Berthe, Marie BAUMANN

Née le 13 avril 1936 à Troyes (Aube)

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

-:-

KYSTES ARACHNOIDIENS INTRACRANIENS CHEZ L'ENFANT

-:-

Président de Thèse : Monsieur S. THIEFFRY (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS - 6ème
1970

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de mon PERE

A ma MERE

A mes FRERES et SOEURS

A tous ceux qui me sont chers

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549227_0013

A notre Maître,

Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a toujours témoigné la plus grande sollicitude et qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse

En témoignage de notre profonde gratitude

A mes Maîtres d'Externat et d'Internat

Monsieur le Docteur BERARD
Monsieur le Professeur PADOVANI
Monsieur le Professeur LEREBOULLET
Monsieur le Professeur CASTAIGNE
Monsieur le Docteur ISRAEL-ASSELAIN
Monsieur le Professeur TURPIN
Monsieur le Professeur LAFOURCADE
Monsieur le Professeur BOUR
Monsieur le Docteur BONNETTE
Monsieur le Professeur BOUCHARD
Monsieur le Professeur AUSSANNAIRE
Monsieur le Professeur BRISSAUD

Avec toute notre reconnaissance

A Monsieur le Docteur J. AICARDI

Qui nous a inspiré ce sujet et guidée
dans notre travail

Nous l'en remercions sincèrement

A Madame le Docteur J. LEPINTRE

Monsieur le Professeur ROSSIER

Monsieur le Professeur MALLET

Monsieur le Professeur GORIN

Qui nous ont accueillie dans leur service et
mis leurs dossiers à notre disposition

En témoignage de notre gratitude

A nos surveillantes et infirmières

A tous ceux qui nous ont aidée dans la réalisation
de ce travail

KYSTES ARACHNOIDIENS INTRACRANIENS CHEZ L'ENFANT

-:-

P L A N

I - Introduction

II - Kystes sus-tentoriels

. Kystes interhémisphériques

1 observation personnelle
Revue de la littérature (tableaux)
Discussion

. Kystes sylviens

Observations personnelles
- 5 kystes sylviens simples
- 3 kystes sylviens avec hématome sous-dural associé

.. 3 observations où le diagnostic n'est pas confirmé

Revue de la littérature (tableaux)

- Kystes simples
- Complications hémorragiques
- Complications néoplasiques

Discussion

- Problèmes cliniques
- Aspect radiologique
- Problèmes pratiques
- Indications thérapeutiques

III - Kystes de l'incisure tentorielle

1 observation personnelle

Littérature - tableaux -

Discussion

IV - Kystes de la fosse postérieure

2 observations personnelles

Littérature

. kyste de la grande citerne
. kyste de l'angle ponto-cérébelleux
. kyste des hémisphères cérébelleux

V - Diagnostic

. Kystes sus-tentoriels

- 1 problème important : les porencéphalies

3 observations personnelles

- Tumeurs temporales

- Les autres collections liquidiennes

. Kystes de l'incisure et kystes sous-tentoriels

VI - Conclusion

-:-

INTRODUCTION

Les kystes arachnoïdiens intracraniens constituent une lésion relativement rare, dont la fréquence est mal connue : si les publications en sont nombreuses et anciennes, il s'agit habituellement de cas isolés plus ou moins bien définis. D'autre part, la tolérance de telles lésions est très variable : si certains kystes sont susceptibles de se compliquer, réalisant un tableau clinique d'hypertension intracranienne, rapidement évolutif, d'autres sont des découvertes nécropsiques : il semble donc évident qu'un certain nombre de ces kystes arachnoïdiens demeure méconnu.

Anatomiquement, ces kystes réalisent des poches de tissu arachnoïdien, mais certains auteurs ont trouvé des kystes bordés de tissu neuroglial (ALVARD et MARCUSE) ou épendymaire (HAMBY et GARDNER). Ces différences histologiques ne modifient pas le fond du problème car beaucoup plus importants sont les caractères macroscopiques de ces kystes : ils sont volumineux, uniques, ovoïdes, allongés ou en bissac, situés sous une dure-mère tendue mais intacte, parfaitement clos, ne communiquant pas avec le système ventriculaire.

Ces poches refoulent le tissu cérébral avoisinant sans le pénétrer, ni le modifier autrement que par l'effet de compression : elles ouvrent largement la scissure sylvienne et interhémisphérique, elles étirent l'incisure et compriment le cerveau moyen, refoulent en les comprimant le vermis et les hémisphères cérébelleux. Elles exercent également une hyperpression sur la voûte cranienne, entraînant un bombement osseux : bombement temporal en cas de kyste sylvien, bombement fronto-pariétal au cours des kystes interhémisphériques, élargissement de la fosse postérieure au cours des kystes sous-tentoriels. Les kystes de l'incisure tentorielle et de la fosse postérieure déterminent en outre une hydrocéphalie obstructive par blocage de l'aqueduc au niveau de l'incisure, du 4e ventricule dans la fosse postérieure.

Ces caractères macroscopiques permettent de les distinguer des épanchements sous-duraux, des kystes leptoméningés (qui ré-

sultent d'une hernie de l'arachnoïde à travers une brèche durémérienne post-traumatique, associée à une lésion osseuse), des atrophies corticales localisées avec épanchement secondaire de liquide céphalorachidien, des collections liquidiennes de la convexité sans limite nette, des malformations kystiques, des collections liquidiennes intracérébrales, des malformations cérébrales ou cérébelleuses.

Leur volume important, l'absence d'infiltration inflammatoire ou d'histoire clinique particulière permettent de les distinguer des arachnoïdites kystiques.

Ces kystes contiennent un liquide sous pression clair, eau de roche, identique au liquide céphalorachidien dans son aspect et sa composition, mais il peut être xanthochromique, hyperalbumineux en cas de complications hémorragiques.

La localisation de ces formations par rapport aux espaces arachnoïdiens est mal précisée :

Certains auteurs (ANDERSON et LANDING, STARKMAN, TIBERIN, WILSON et BERTAN) en font une lésion intraarachnoïdienne, dont les parois se continuent aux pourtours de la poche avec l'arachnoïde qui recouvre le cerveau.

Histologiquement : la paroi interne possède le caractère de l'arachnoïde normale, l'externe est formée d'une paroi collagène épaisse, recouverte de mésothélium, contenant de l'élastine et des fibres de réticuline, réalisant une membrane de structure semblable à celle de l'arachnoïde, mais épaissie en réponse à la pression intrakystique.

Pour ces auteurs, la paroi profonde est séparée de la pie-mère par l'espace sous-arachnoïdien, et le kyste n'est pas sous arachnoïdien mais intraarachnoïdien. Enfin ils n'ont pas trouvé de communication entre le kyste et les citernes sous-arachnoïdienne.

D'autres auteurs (DOTT et GILLINGHAM, NAGOULITCH et PEROVITCH, TORMA) interprètent ces lésions comme des dilatations de citernes sous-arachnoïdiennes : ils ont trouvé une distension importante de la scissure de Sylvius, dont la partie proximale était ouverte dans la citerne interpédonculaire ou la citerne chiasmatique, et dont la partie périphérique était fermée par l'arachnoïde épaissie, solidement fixée par des adhérences denses à la pie-mère recouvrant les lobes frontaux et temporaux. Des faits identiques ont été décrits au niveau des citernes de la base.

Les structures cérébrales adjacentes qui contribuent à limiter le kyste sont toujours considérablement refoulées ; en particulier la fosse moyenne est habituellement déshabitée, et il n'est pas rare, en cours d'intervention, de voir l'insula, tous les éléments vasculo-nerveux de la base et le bord libre de la tente du cervelet sans récliner.

Ce refoulement, joint à l'agrandissement important de la fosse cérébrale moyenne a été interprété de façon différente par ROBINSON qui considère que la lésion primitive est une agénésie temporale avec hydrocéphalie externe.

Cependant les gyri sont habituellement normaux, recouverts d'une pie-mère normale.

Les examens anatomiques, avec coupes en série, tendent à prouver qu'il s'agit plutôt d'une compression que d'une agénésie. Enfin les études histologiques des parois kystiques n'ont jamais mis en évidence de signes hémorragiques, en dehors de formes compliquées ni inflammatoires ni tumoraux, apportant des arguments en faveur d'une étiologie particulière.

Il faut noter cependant que certains auteurs ont trouvé des formations évoquant une touffe de plexus choroïdes à l'intérieur de kystes de la fosse postérieure : ces faits demeurent exceptionnels puisqu'ils n'ont été constatés que deux fois (LEWIS, HANDA et BUCY).

Les localisations préférentielles de ces kystes sont par ordre de fréquence :

. la fissure sylvienne
. la fosse postérieure, c'est-à-dire la grande citerne
. l'incisure tentorielle
. et la fissure interhémisphérique

Nous n'insisterons ni sur l'étiologie, ni sur la physiopathologie de ces lésions qui demeurent mystérieuses.

L'absence d'infiltrat inflammatoire et de pigment sanguin ne permet pas d'éliminer à coup sûr une origine inflammatoire ou traumatique.

Aucun argument ne nous permet d'affirmer le caractère primitif de ces kystes, quoique cette hypothèse nous paraisse la plus valable, ni de déterminer la période à laquelle ces lésions sont apparues ou ont augmenté de volume.

Diverses théories pathogéniques ont été émises :

- erreur de développement des leptoméninges au cours de la vie embryonnaire (FLEXNER et WEED) ayant abouti à la formation de poches liquidiennes parfaitement closes

- agénésie temporale survenue au cours des 3 derniers mois de la vie foetale

- blocage périphérique des citernes par des adhérences secondaires soit à un traumatisme soit à une inflammation quelconque provoquant la formation d'une poche sous-arachnoïdienne ouverte pour pomper le liquide dans sa partie proximale, fermée par l'obstruction dans sa partie distale.

Nous nous sommes intéressée essentiellement aux syndromes cliniques, et radiologiques, réalisés par ces lésions, les rares variations de leur constitution histologique, rencontrées uniquement dans les kystes de la fosse postérieure et de l'incisure tentorielle, nous paraissant secondaires.

Nous envisagerons successivement les kystes sus-tentoriels: kystes interhémisphériques et kystes sylviens, les kystes de l'incisure tentorielle et les kystes de la fosse postérieure.

KYSTE DE LA SCISSURE INTERHEMISPHERIQUE

OBSERVATION n°1 : M... Radimiro

Le petit Radimiro est vu pour la première fois à l'âge de 3 ans 6/12 dans le service du Professeur THIEFFRY pour une macrocéphalie asymétrique.

Cet enfant est né au terme d'une grossesse normale, après un accouchement sans incident. Le cri a été immédiat. Le poids de naissance était de 4 250 g.

Dès les premiers mois de la vie, l'entourage aurait remarqué la macrocrânie, mais le périmètre cranien n'a jamais été mesuré.

Antécédents pathologiques

- coqueluche en 1963 - Anémie hypochrome en 1964.
- en octobre 1966 : apparition de chutes fréquentes en avant.

Examen (le 12.12.1966)

On est frappé par l'importance de la macrocrânie : le périmètre cranien est de 57,5 cm (soit supérieur à la 3e division standard), L'asymétrie avec saillie de tout l'hémicrâne gauche, alors que l'occiput est normal, non aplati.

Les traits de la face sont normaux.

L'examen somatique est normal.

L'examen neurologique met en évidence une discrète hypotonie et un élargissement du polygone de sustentation. Il n'existe pas de syndrome déficitaire, ni d'anomalie des paires crâniennes.

Examens complémentaires

L'examen des fonds d'yeux est normal.

L'électroencéphalogramme décèle une hypoactivité fronto-prérolandique gauche.

Le développement psychomoteur est normal : le quotient intellectuel est de 97. Cette appréciation est vraisemblablement sévère.

Les radiographies du crâne montrent :

une macrocrânie avec asymétrie considérable par soufflure de tout l'hémicrâne gauche.

La petite aile gauche du sphénoïde est abaissée et amincie, la fosse temporale gauche est plus profonde que la droite et le jugum du sphénoïde est basculé vers la gauche.

La corticale est amincie du côté gauche.
Enfin il existe une disjonction des sutures longitudinale et coronale : les sutures sont élargies avec de longues dentelures. Il n'existe pas de calcification.

Encéphalographie gazeuse

Le crâne est extrêmement volumineux et asymétrique par soufflure de l'hémicrâne gauche.

L'injection de 25 ml d'air montre un passage uniquement dans le ventricule latéral droit qui est d'ailleurs considérablement dilaté, cette dilatation prédomine en arrière ; ce ventricule est refoulé vers la droite.

A gauche, il n'y a de passage ni dans le ventricule, ni à la convexité.

A droite il y a des passages à la convexité qui dessinent des sillons un peu volumineux, à la limite de la normale.

Au total, impression d'une volumineuse collection correspondant soit à un kyste arachnoïdien, soit à un hydrome sous-dural gauche refoulant l'ensemble du cerveau vers la droite. De ce côté énorme dilatation ventriculaire et sillons un peu larges.

Artériographie carotidienne

L'examen met en évidence un très volumineux hydrome sous-dural, fronto-pariétal gauche, écartant l'une de l'autre cérébrale antérieure et sylvienne gauche abaissant ces deux artères; en particulier une branche de la péricalleuse se moule sur la face intérieure de cet hydrome.

De face la cérébrale antérieure gauche est abaissée et refoulée à gauche, tandis que l'axe vasculaire médian paraît formé par la cérébrale antérieure droite refoulée vers la droite.

Le temps veineux profond est très modifié, des veines profondes venant de la gauche croisent la ligne médiane et l'une d'elles décrit une large boucle vers la droite avant de gagner la veine de Galien et le sinus droit.

Intervention - le 1er mars 1967 - Docteur LEPINTRE

Volet pariétal gauche. Dure-mère bleue et tendue.
Suspension - ouverture.
Il existe une poche liquidienne énorme. Le liquide est eau de roche. Il est contenu dans une membrane très mince, translucide, d'aspect arachnoïdien. "Qu'il s'agisse en effet d'un kyste arachnoïdien me paraît certain du fait que les grosses veines corticales passent à la surface, dans la membrane externe de cette poche pour se rendre au sinus longitudinal. Le kyste vient de la scissure interhémisphérique refoulant l'hémisphère gauche en bas et en dehors. On a ouvert cette poche largement mais on ne peut rien de plus en respectant les veines.

Suture de la dure-mère. Gélatine. Fermeture.

Conclusion

Kyste interhémisphérique et pariétal.
Le liquide kystique prélevé à l'intervention est clair et contient 174 hématies/ml, 2 leucocytes/ml, et 0,30 g/l de protéines.

Les suites opératoires immédiates sont marquées par l'apparition d'un hématome cutané au niveau de la plaie avec un petit décalage thermique, rapidement asséché par ponction.

Six semaines après l'intervention,
l'examen neurologique est normal, le périmètre cranien demeure inchangé, la transillumination met en évidence la persistance d'un halo antérieur gauche.

On ne note pas de modifications :
- de l'électroencéphalogramme
- des radiographies du crâne : la disjonction des sutures persiste mais le volet n'est pas soulevé.

Les années suivantes : l'enfant ne souffre d'aucun trouble, mais il conserve sa macrocrânie asymétrique (périmètre crânien = 59 cm à 5 ans 6/12).

Le développement intellectuel est normal (le quotient intellectuel est de 94 en janvier 1969).

L'enfant n'a jamais convulsé, mais il a été traité par le Gardénal de mars 1967 à mai 1968.

En résumé

Enfant de 3 ans 6/12 hospitalisé pour une macrocéphalie asymétrique ancienne (P.C. supérieur à la 3e division).

L'examen neurologique est normal.

Les radiographies du crâne mettent en évidence le bombement fronto-pariétal gauche avec abaissement de la petite aile gauche.

L'encéphalographie gazeuse fractionnée et l'angiographie carotidienne mettent en évidence la présence d'une volumineuse collection fronto-pariétale gauche, ne communiquant pas avec le système ventriculaire, refoulant l'ensemble du cerveau vers la droite.

L'intervention chirurgicale a confirmé le diagnostic de kyste arachnoïdien issu de la scissure interhémisphérique.

Après intervention, on n'a observé aucune modification de l'état neurologique de l'enfant, aucune modification de la macrocrânie.

KYSTES INTERHEMISPHERIQUES

LITTERATURE

-:-

AUTEURS	Obs.	AGE SEXE	ANTECEDENTS	MACROCEPHALIE	CONVULSIONS	H.I.C.	F.O.	EX. NEURO.
ANDERSON et LANDING	6	6 semaines M	Macrocéphalie à la naissance	+ P.C.: 45cm	0	tension de la fontanelle		normal
	7	17 mois M	Macrocéphalie à la naissance	+ bombement pariétal D		hydrocéphalie		normal
	8	16 mois M		+augmentation rapide à partir de la 4e semaine Soufflure pariéto-occipitale Dte	0	+	?	
BERKMEN BRUCHER	2	3mois		augmentation croissante P.C.: 45 cm à 3 mois		tension de la fontanelle		

EX. CRANE	E° ou V°	A°	C.R.O.	SUITES	ANA.-PATH.
voûte asymétrique	Inj.du kyste large kyste parasagittal gauche		ablation maxima des parois,ventriculostomie	favorables bien 20 mois plus tard;pas de déficit neurologique	Parasagittal gauche. Large, compartimenté, discrètement adhérent. Liquide xanthochromique Prot.=1,48g/l
asymétrie bombement pariétal D	gros kyste s'étendant à G de la ligne médiane V°post-opé.: blocage de l'aqueduc Hydrocéphalie		ablation des parois Ventriculostomie 2e intervention : shunt V/C	guérison après pose des shunts	Parasagittal droit. Parois fines,adhérentes. Liquide xanthochromique Prot.=1,30g/l à l'intervention
asymétrie sphénoïde élevé. Fosse moyenne profonde	Ponction directe du kyste V°post-opé.: hydrocéphalie par blocage de l'aqueduc	n'a pas donné arguments diagnostiques	lère ablation partielle du kyste+ ventriculostomie 2e ablation du volet: infecté 3°-shunt de Torkildsen	Récidive d'H.I.C. par blocage de l'aqueduc. Depuis shunt conditions excellentes(18m. de recul)	Parasagittal droit,discrètement adhérent. Liquide xanthochromique Prot.:2,80g/l
	V°sténose de l'aqueduc(en fait élévation et déplacement en avant de la partie post. de V3		Valve de Holter à pression moyenne à droite révisée à 3 reprises à cause d'un dysfonctionnement	12 mois plus tard fontanelle molle	
	V°12 mois plus tard:ss changement E°large masse parasagittale dr.faisant protrusion ds VLD, injectée par l'air	A°: distorsion cerv. moy. Hydroc. Groupe svlv. surélevé	Intervention à travers VLD kyste à paroi fine.Ouverture et ablation du kyste	bonnes	Parasagittal droit.Parois fines. Histo:compatible avec de l'arachnoïde Liquide eau de roche.

DISCUSSION

Les kystes de la scissure interhémisphérique semblent les plus rares des kystes arachnoïdiens intracraniens.

En effet, nous n'avons trouvé dans la littérature que les 3 observations d'ANDERSON et LANDING et une observation de BERKMEN et BRUCHER.

Il faut y ajouter les 3 observations de ZEHNDER que nous n'avons pas revues.

Deux autres observations de kystes parasagittaux ont été publiées chez l'adulte. En fait, chez le malade de ZINGESSER, le kyste "arachnoïdien" était associé à une agénésie du corps calleux et appartient au groupe des malformations cérébrales ; HERREWEGER n'a pu apporter la preuve de la nature du kyste parasagittal découvert à l'examen anatomique de sa patiente.

Cliniquement, ces kystes se traduisent par une macrocéphalie découverte dès la naissance ou au cours des premiers mois, asymétrique dans les observations d'ANDERSON et la nôtre (BERKMEN ne donne pas de précision sur la forme du crâne).

L'examen neurologique, en aucun cas, n'a mis en évidence de syndrome déficitaire.

ANDERSON et LANDING, BERKMEN et BRUCHER signalent une hypertension intracranienne avec tension de la fontanelle.

Dans notre observation, une hypertension intracranienne ancienne et progressive se révélait à l'examen radiologique par une disjonction des sutures longitudinale et coronale avec de longues dentelures.

Les radiographies du crâne, en outre, confirment l'asymétrie du crâne (4 observations) liée à un bombement pariétal (obs. 7 d'ANDERSON) ou à une soufflure de l'hémicrâne (notre obs.), à un approfondissement de la fosse cérébrale moyenne (obs. 8 d'ANDERSON et notre observation).

Par contre, la position de la petite aile semble être variable : elle était surélevée chez un malade d'ANDERSON (obs.8), nous l'avons trouvée abaissée.

Les résultats des explorations neuroradiologiques sont difficiles à interpréter, car les techniques employées diffèrent d'un cas à l'autre, et le nombre en est très limité.

ANDERSON et LANDING, dans leurs 3 cas, ont démontré l'existence, le volume et la localisation de leurs kystes par ponction directe avec injection d'air : ils étaient parfaitement clos, lisses et réguliers, et ne communiquaient ni avec le système ventriculaire, ni avec les espaces sous-arachnoïdiens. Les 2 ventriculographies faites quelques mois après l'intervention ont mis en évidence une hydrocéphalie liée à une obstruction de l'aqueduc.

BERKMEN et BRUCHER, après ventriculographie gazeuse, avaient conclu à une sténose de l'áqueduc, mais l'encéphalographie faite 12 mois après la pose d'une valve d'Holter, a objectivé une large masse parasagittale droite, herniant dans le ventricule droit, injectée par l'air.

Dans notre observation, l'encéphalographie n'a visualisé que le ventricule latéral situé du côté opposé au kyste ; celui-ci était refoulé et considérablement dilaté. Le kyste n'a pas été injecté.

Dans 4 cas sur 5, le kyste parasagittal s'est accompagné d'une dilatation ventriculaire bilatérale (3 obs.) ou unilatérale (1 obs.). Le kyste n'a été injecté par l'air qu'une fois (BERKMEN).

L'artériographie carotidienne n'a été effectuée que dans 2 cas. ANDERSON n'en a tiré "aucun argument diagnostique", BERKMEN a obtenu des images très différentes des nôtres : cet examen a mis en évidence une "distorsion du cerveau moyen" avec hydrocéphalie, et surtout une élévation du groupe sylvien.

Il nous semble cependant qu'un abaissement de l'axe cérébral antérieur et de l'axe sylvien homolatéraux au kyste soit plus logique.

Le liquide kystique peut être clair, incolore, (BERKMEN, et notre observation) ou xanthochromique : ANDERSON, dans ses 3 cas, a trouvé un liquide jaune, hyperalbumineux (taux de protéines compris entre 1,48 et 5 g/l). On peut d'ailleurs se demander si ces 3 kystes qui entraînaient un syndrome d'hypertension intra-cranienne n'étaient pas des formes compliquées, ou même des kystes intracérébraux sous-corticaux.

Traitement

L'ablation des parois kystiques avec ventriculostomie a été insuffisante chez 2 des 3 malades d'ANDERSON : la guérison

n'a été obtenue qu'après la pose d'une valve ventriculo-cardiaque, alors que dans notre observation, la macrocéphalie est peut-être moins évolutive depuis l'intervention qui a consisté à ouvrir largement la poche.

En résumé, les kystes arachnoïdiens de la scissure inter hémisphérique sont très rares. Ils se traduisent par une macrocrânie asymétrique, sans signe neurologique, mais une tension de la fontanelle est signalée dans les 4 observations de la littérature. Les examens neuroradiologiques mettent en évidence un refoulement et une distorsion des structures cérébrales avec dilatation ventriculaire modérée.

L'évacuation simple du kyste dans notre observation a eu des suites simples, mais en fait l'état de l'enfant n'a guère été modifié.

-:-

KYSTES SYLVIENS

OBSERVATION n°2 : Christian V ...

Christian, 10 ½ mois, est hospitalisé dans le service du Professeur DEBRE le 10 juillet 1948, pour crises convulsives.

Cet enfant est né au terme d'une grossesse normale, après un accouchement normal, mais le premier cri a été retardé.

Les premières convulsions seraient apparues vers l'âge de 4 mois, hebdomadaires au début, puis uni ou biquotidiennes vers 8 mois.

Les crises surviennent brutalement, sans prodromes; elles comportent une phase tonique avec cyanose puis des "tremblements" des mains et du visage, un "roulement" des yeux, une hypersalivation.

Au bout de 5 minutes, les convulsions font place à un état semi comateux avec pâleur et hypotonie pendant 45 minutes environ.

Les antécédents personnels et familiaux de cet enfant sont nuls : en particulier pas de traumatisme cranien, peut-être quelques crises de paludisme (sans confirmation biologique).

L'examen ne constate pas de syndrome déficitaire, mais un retard psychomoteur manifeste : à 10 mois l'enfant ne tient pas sa tête; ne s'assied pas, ne reconnaît pas son entourage.
La hanche droite semble douloureuse à la mobilisation.
L'examen général est normal, l'enfant a une bonne trophicité.

Examens complémentaires

Les fonds d'yeux sont normaux.
L'électroencéphalogramme montre des ondes lentes et des pointes-ondes très étalées et amples, continues, généralisées, plus amples en frontal.

Conclusion : tracé comitial sans signe de localisation.

Le liquide céphalo-rachidien est clair, coule en jet et contient : 0,2 leucocytes/mm3, 0,25 g/l de protéine.

L'encéphalographie gazeuse fractionnée montre des ventricules en place de volume normal.

Il existe une atrophie corticale localisée à la région temporo-frontale gauche de type "porencéphalique".

L'enfant est rendu à sa famille le 4 août avec une prescription de Gardénal.

Il est revu au début du mois de septembre 1948 : on note une aggravation des crises convulsives qui surviennent une à huit fois par jour, et deviennent pratiquement continues du 18 au 22 septembre.

Après cet état de mal, l'enfant reste très agité, ne s'intéresse à rien, semble aveugle.

A l'examen : pas de macrocéphalie - P.C. à 45 cm
pas de déficit moteur
photomoteurs présents

Intervention le 28.9.1948 - Docteur LEPINTRE

1°- Cushing du côté gauche :

Dure-mère très tendue. Ouverture.
On ne trouve pas de "membrane d'hématome", pas de liquide sous la dure-mère.

L'arachnoïde est extrêmement tendue, les sillons sont élargis, la scissure est transformée en grand lac.
A l'ouverture de l'arachnoïde, le liquide s'écoule en jet. Les lacs vidés, le cerveau est détendu.

2°- Trou frontal gauche

Pas d'hématome. On ouvre l'arachnoïde et il s'écoule encore une grande quantité de liquide.

Sutures avec de la soie fine et des aiguilles fines.

Suites opératoires simples

- L'enfant est moins agité et ne convulse pas.
- Un bombement de la plaie opératoire a nécessité des ponctions quotidiennes pendant une dizaine de jours.

Les suites lointaines ne sont pas connues : cet enfant sénégalais n'a pas été revu.

En résumé

Enfant hospitalisé pour convulsions apparues à l'âge de 4 mois, de fréquence croissante, non équilibrées par les barbituriques.

Pas de syndrome déficitaire.

L'électroencéphalogramme montre un tracé de comitialité sans signe de localisation.

L'encéphalographie gazeuse met en évidence une atrophie temporo-frontale gauche "de type porencéphalique", sans refoulement du système ventriculaire.

L'intervention ne découvre pas d'hématome, mais un hydrome sylvien.

L'évolution à distance est inconnue car l'enfant n'a pas été suivi.

.°.

OBSERVATION n°3 : L.D.. Jean Marie (Observation déjà publiée: J.P.P. 1961)

Jean Marie, 17 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur LAMY le 4 janvier 1958 pour perte de connaissance pendant quelques secondes, sans chute, avec quelques mouvements de la tête et perte des urines.

Antécédents

. Il aurait présenté vers l'âge de 18 mois des "épisodes de raideur" à trois reprises, traités par le gardénal sans exploration complémentaire.

. Il aurait subi plusieurs traumatismes craniens.

Antécédents familiaux

Une soeur décédée à l'âge de 17 ans d'une tumeur du bulbe.

A l'examen neurologique qui est normal :

. pas de déficit moteur
. réflexe stylo-radial non retrouvé à gauche
. pas d'anomalies des paires craniennes.

Examens complémentaires

E.E.G. : normal

Les radiographies du crâne ont montré une expansion de la région temporale droite avec une ascension de l'orbite et de la petite aile droite, l'élargissement du sinus orbitaire droit, l'amincissement de la corticale temporale droite.

Faits confirmés par les tomographies.

Encéphalographie gazeuse fractionnée : Dès les premiers clichés pris en position assise, on constate un très important refoulement vers la gauche du système ventriculaire supratentoriel alors que le 4e ventricule et l'aqueduc restent normaux sur la ligne médiane.

Les clichés pris, le sujet étant couché, confirment le refoulement global du système ventriculaire supratentoriel vers la gauche. L'absence de déformation du ventricule latéral droit, l'orientation du septum, du 3e ventricule évoquent un processus expansif très étendu dont le maximum d'épaisseur se situe à hauteur de la scissure de Sylvius et immédiatement au-dessous. La corne temporale est refoulée en dedans et en arrière.

Un tel aspect joint aux signes osseux d'hyperpression sur la grande aile et l'écaille du temporal ne peut correspondre qu'à un hydrome sylvien.

Intervention le 28.1.1958 - Docteur KLEIN

L'on saigne par de grands canaux dont certains ont un diamètre de 3 à 4 mm.

La partie postérieure du volet est taillée à 3 cm au-dessus du plan de l'oreille. Néanmoins on tombe sur le sinus latéral qui se trouve remonté de plusieurs centimètres.

La dure-mère n'est pas tendue. La partie antérieure frontale est bleutée. On l'ouvre et on trouve une importante cavité recouverte d'arachnoïde. Le pôle frontal est presque totalement absent, la partie antérieure du lobe temporal ne va pas jusqu'au contact de l'os alors que le reste du lobe temporal est bien formé. Une petite partie du lobe frontal se trouve à la face interne, contre la faux, mais là encore elle ne s'étend pas jusqu'en avant. Le liquide n'est pas sous pression et a toute l'apparence du liquide céphalo-rachidien normal. On le remplace par du Ringer.

Fermetures habituelles.

Conclusion : processus probablement atrophique ou agénésique.

Suites opératoires :

Dans les heures sui suivent l'intervention, l'enfant est agité, mais conscient.

Vingt quatre heures plus tard, des troubles respiratoires apparaissent et s'aggravent rapidement, conduisant à l'arrêt respiratoire et cardiaque.

Après trachéotomie et massage cardiaque interne, l'enfant reste dans un coma profond (E.E.G. plat).

L'aspiration de sang noir sous le volet conduit à une réintervention.

Réintervention le 30.1.58 - Docteur KLEIN

Hématome sous cutané banal.
Hématome d'un à deux cm par endroit sous le volet, liquide tendu dans la cavité.

Ce qui est le plus frappant, c'est que le cerveau a presque comblé l'énorme cavité existant antérieurement. Il est rose-rouge à la surface, dur, tendu.

La cavité est réduite maintenant au volume d'un abricot.
Lavage au sérum chaud.
Surface à l'eau oxygénée. Sutures.

Persistance du coma. L'enfant est décédé dans les heures qui ont suivi cette deuxième intervention.

Nécropsie : compte-rendu macroscopique :

Volumineux oedème. Le pôle frontal a presque repris sa place habituelle. Engagement sous la faux de l'hémisphère droit.

La fosse temporale droite est plus grande que la gauche: surélévation de la petite aile droite du sphénoïde.

Donc rien ne permet d'affirmer qu'il y ait eu une agénésie du lobe temporal ou du lobe frontal : il s'agissait d'un refoulement extraordinaire.

Anatomie pathologique.

Macroscopie : nappe hémorragique anfractueuse du ^pôle temporal droit, de la face orbitaire du pôle frontal droit. Epaississement arachnoïdien dans cette région.

Pas d'atrophie à proprement parler : à la section, noyaux gris centraux symétriques et de taille égale.

Histologie : lyse des grains du cervelet. Spongiose de la substance blanche. Hémorragie cérébro-méningée au niveau du pôle temporal droit et du lobe frontal.

Conclusion : pas d'atrophie. Troubles circulatoires et oedème, aspect de coma dépassé.

En résumé

Enfant de 17 ans hospitalisé à la suite d'une perte de connaissance.

Pas de signes neurologiques.
Les examens radiologiques ont mis en évidence :

- un bombement temporal droit
- un gros refoulement du système ventriculaire vers la gauche, sans déformation du ventricule latéral droit, et un refoulement en arrière et en dedans de la corne temporale droite.

L'intervention a découvert un hydrome sylvien s'étendant dans la fosse antérieure et la fosse temporale.

L'intervention a été suivie d'un saignement intracranien ayant entraîné la mort en quelques heures.

L'examen nécropsique n'a pas mis en évidence d'atrophie temporale.

Le décès a été provoqué par une hémorragie cérébro-méningée au niveau du pôle temporal droit et du lobe frontal droit.

°°°

OBSERVATION n°4 : T... Francine (observation déjà publiée J.P.P. 1961)

Francine est hospitalisée à l'âge de 2 ans 8/12 dans le service de neuro-chirurgie des Enfants-Malades le 11 mars 1959 pour une tuméfaction temporale gauche, indolore, de consistance osseuse, constatée par l'entourage plusieurs mois auparavant.

Cette enfant n'a aucun antécédent pathologique.
L'examen neurologique est normal, le périmètre crânien est inconnu.

Examens complémentaires

Les radiographies du crâne montrent une soufflure de la fosse temporale gauche avec surélévation de la petite aile et du toit de l'orbite, amincissement de la corticale temporale droite.

E.E.G. : très légère asymétrie du rythme de base moins ample sur la région temporale gauche.

Artériographie carotidienne gauche : le siphon est redressé. La cérébrale antérieure est un peu refoulée à droite. La cérébrale moyenne est considérablement refoulée en haut et en dedans sur le cliché de face, ses branches temporales restent à distance de la table interne.

Cet aspect joint aux signes osseux confirme l'hypothèse d'un hydrome occupant la région sylvienne et la fosse temporale. Hydrome sous-dural ou kyste arachnoïdien sylvien.

Intervention - Docteur LEPINTRE - le 24.4.1959

Volet en arbalète gauche.
Dure-mère tendue et un peu bleuâtre.
Suspension. Ouverture.
Sous une membrane translucide et avasculaire, on aperçoit une énorme cavité kystique. Cette membrane très fine se déchire et on voit que le lobe frontal et le lobe temporal sont écartés l'un de l'autre, le pôle temporal restant à 3 cm en arrière de l'os. L'insula est entièrement découverte. On voit sans rien écarter la fente sphénoïdale et le trou optique. On voit la bifurcation de la carotide, la sylvienne et ses branches, la choroïdienne et la communicante postérieure, la IIIe paire, le nerf optique.

On découpe la membrane double, elle adhère à l'arachnoïde au pourtour de la cavité. On remplit celle-ci de Ringer tiède et on suture la dure-mère au surjet d'une façon étanche.

Fermeture habituelle.

Suites opératoires sans problème

Un mois et demi après l'intervention, l'enfant était en excellent état - (P.C. = 51,5 cm, soit dans la 2e division standard).

Revu pour la dernière fois en janvier 67, soit 8 ans après l'intervention, l'enfant ne souffrait d'aucun trouble.

En résumé

Petite fille de 2 ans 8/12 hospitalisée pour un bombement temporal gauche découvert par l'entourage.

L'examen neurologique est normal. L'électroencéphalogramme met en évidence une hypoactivité temporale gauche.

Il existe une soufflure temporale gauche manifeste sur les clichés du crâne et un refoulement considérable de l'axe sylvien gauche en haut et en dedans, avec zone avasculaire au niveau de la région temporale.

L'intervention a confirmé le diagnostic d'hydrome sylvien - suites opératoires simples.

°°°

OBSERVATION n°5 : S... Jean François

Jean François, 8 ans 9/12, est vu pour la première fois à la consultation du Professeur THIEFFRY le 18 décembre 1963 pour convulsions et macrocéphalie.

Antécédents

. Premier enfant, post-mature de 3 semaines, né à domicile avec une circulaire du cordon, il n'aurait crié qu'après une brève réanimation.

L'enfant serait resté très pâle pendant les 24 premières heures.

. La macrocéphalie aurait été remarquée par la famille dès la naissance, mais le périmètre cranien n'a pas été mesuré.

. L'enfant est vu aux Enfants-Malades en avril 1958 pour deux crises convulsives localisées à droite, survenues à 3 semaines d'intervalle : Jean François avait été découvert inconscient, la tête et les yeux déviés à gauche, les mâchoires serrées, les membres droits animés de secousses cloniques avec mouvement de flexion-extension du membre inférieur et mouvement de rotation du membre supérieur, le poing restant fermé, le coude fléchi. Les membres gauches étaient immobiles.

Ces crises auraient duré 15 à 20 minutes, puis l'enfant, après avoir repris connaissance, se serait endormi.

En avril 1958

L'examen neurologique est normal.
Le périmètre cranien est de 53 cm (2e division standard).
Les radiographiques du crâne sont considérées comme normales, de même que l'examen des fonds d'yeux.

L'électroencéphalogramme montre un tracé très anormal dans son ensemble, avec des anomalies de type comitial, à localisation droite et gauche, une asymétrie des régions temporales, la droite paraissant moins active que la gauche.

L'enfant est soumis à un traitement anticomitial (Alepsal et Dihydan), ce qui n'empêche pas la survenue de trois crises généralisées entre juin et septembre 1958.

De septembre 1958 à décembre 1963, les électroencéphalogrammes sont restés très anormaux avec alternance d'amélioration et d'aggravation, le foyer temporal s'est confirmé, les crises convulsives généralisées se sont répétées malgré le traitement anticomitial régulièrement poursuivi.

Des troubles caractériels sont apparus à partir de 1957.

Depuis 1961, l'enfant se plaint de céphalées soit frontales, soit occipitales, et est sujet à des vomissements nocturnes sans raison apparente.

L'examen ne trouve

- pas de signes neurologiques de localisation
- ni d'anomalies des paires craniennes.

Le développement psychomoteur est normal.
La macrocéphalie est nette - Périmètre cranien : 56 ½ cm (3e division standard)

Examens complémentaires

F.O. ?
Le liquide céphalo-rachidien contient
- 1 élément
- protéines : 0,15
- glucose : 0,43
- chlorures : 126 mEq

Les radiographies du crâne montrent une soufflure de l'hémicrâne droit avec amincissement de la table interne, surélévation de la petite aile droite du sphénoïde, obliquité du jugum sphénoïdal, refoulement vers la gauche de la crête frontale; pas de soufflure de la fosse temporale.

Encéphalographie gazeuse

- au niveau de la fosse postérieure : refoulement en arrière de l'aqueduc et du 4e ventricule.
- dans la région supratentorielle, existence d'un volumineux "processus" occupant de l'espace à droite qui refoule le 3e ventricule et le septum vers la gauche ; la corne frontale droite est aplatie de droite à gauche et refoulée vers la gauche ; le corps du ventricule latéral droit et le carrefour droit sont soulevés, de même que la corne temporale droite.

Les sillons sous-arachnoïdiens ne sont pas injectés dans toute l'aire pariéto-temporale droite.

En conclusion, deux hypothèses :

1°- "Hydrome sous-dural" droit, mais on s'étonne de ne pas constater de soufflure de la fosse temporale droite

2°- Processus expansif temporal droit.

Artériographie carotidienne droite

De profil : étirement de la portion terminale du siphon carotidien, refoulement considérable de tous les vaisseaux sylviens en haut et en avant.

De face : très gros refoulement vers la gauche de l'axe sylvien et cérébral antérieur.

Il existe un vide vasculaire de toute la région pariéto-temporale droite à limite interne convexe en haut et à gauche dont l'angle de raccordement en haut avec la table interne est aigu.

Ces aspects plaident en faveur d'un processus occupant l'espace extracérébral. Hydrome ?

Intervention, en deux temps

1er temps : 2 mars 1964
Trépano-ponction

2e temps : 20 mars 1964 - Docteur LEPINTRE

Volet fronto-temporal droit
Dure-mère un peu tendue

Au-dessous, on trouve une membrane mince, translucide ayant l'aspect de l'arachnoïde, sillonnée de vaisseaux. On la résèque.

Sous cette membrane, il existe un liquide clair eau de roche. Le lobe temporal semble inexistant car après évacuation du liquide, il existe une énorme cavité.

En avant sous le lobe frontal spontanément écarté, on aperçoit le chiasma, la bandelette, et sur toute leur longueur la carotide interne et la sylvienne, en bas, la face supérieure

du rocher qui se continue par la tente du cervelet dont on voit le bord libre, en dedans le tronc cérébral vu de profil avec le trijumeau et probablement le moteur oculaire commun.

Le fond de la cavité est tapissé par un voile arachnoïdien ; on ne touche à rien.

La cavité est remplie de sérum chaud.

Après suspension de la dure-mère, on complète avec un morceau d'amnios. Fermeture.

Liquide kystique 11 éléments/mm3
4 500 hématies/mm3
0,80 g/l de protéine

Suites opératoires

A part deux crises convulsives vingt-quatre heures après l'intervention, traitées par chloral, les suites opératoires sont simples.

L'amélioration du tracé électroencéphalographique est rapide ; le 29 avril le tracé comporte seulement une forte proportion du rythme théta et une très discrète hypoactivité prérolandique droite.

L'artériographie faite le 20 mai 1964 (deux mois après l'intervention) montre un retour des vaisseaux vers la position normale : l'artère sylvienne est moins soulevée et moins refoulée en dedans, l'artère cérébrale antérieure est plus proche de la ligne médiane que sur l'angiographie préopératoire. Enfin il n'y a pas de soulèvement du volet.

Les années suivant l'intervention ont vu la raréfaction puis la disparition des crises convulsives, parallèlement à l'amélioration des tracés électriques : l'électroencéphalogramme de 1968 montre un tracé de repos normal, seule l'hyperpnée est encore altérée avec apparition de pointes.

L'enfant semble bien équilibré par l'association Gardénal-Dihydan depuis 1964.

En résumé

Enfant porteur d'une macrocéphalie ancienne, hospitalisé pour une comitialité évoluant depuis 6 ans, résistante aux barbituriques, avec foyer électrique temporal droit.

. Pas de signes neurologiques
. Les examens radiologiques ont mis en évidence
  - une soufflure de l'hémicrâne droit, sans bombement temporal
  - un refoulement impressionnant vers la gauche de l'axe sylvien droit et de l'axe cérébral antérieur, avec un vide vasculaire de toute la région pariéto-temporale droite à limite interne convexe en haut et à gauche.

L'intervention a confirmé le diagnostic, et a été suivie d'une amélioration spectaculaire,

- diminution de la fréquence des crises puis disparition de celles-ci
- normalisation de l'électroencéphalogramme
- tendance à la normalisation de l'angiographie.

Au total

Excellent résultat thérapeutique de la cure du kyste sur une comitialité ayant résisté durant 6 ans au traitement médical.

°°°

OBSERVATION n°6 - V... Thierry

Thierry, 4 ans 2/12, est hospitalisé dans le service du Professeur ROSSIER, le 12 octobre 1964 pour un purpura rhumatoïde d'évolution rapidement favorable.

Cependant l'attention est attirée par la macrocéphalie (périmètre cranien = 55 cm, supérieur à la 3e division) avec saillie des bosses frontales, macrocéphalie remarquée dès la naissance, mais non mesurée.

Thierry est un premier enfant, né 3 semaines avant terme après un accouchement normal.

Le développement psychomoteur a été normal, l'enfant n'a pas d'antécédents autres qu'un eczéma à l'âge de 10 mois, quelques bronchites et quelques épisodes de diarrhée.

On évoque la possibilité d'une macrocéphalie familiale, atteignant également le père et la famille paternelle de l'enfant.

Cette macrocéphalie est surveillée régulièrement sans autre exploration qu'un examen des fonds d'yeux qui sont normaux, et des clichés du crâne, jusqu'en septembre 1966, époque à laquelle apparaissent une nervosité exagérée, des colères et des douleurs abdominales.

En septembre 1966, l'examen somatique est normal ; il n'existe aucun signe de localisation neurologique, ni de signes d'hypertension intracranienne.

L'enfant est très agité pendant l'examen.
Le périmètre cranien est de 56,5 cm.

Examens complémentaires

F.O : discrète décoloration du secteur temporal des papilles, sans autre anomalie.

Le champ visuel et l'acuité visuelle sont normaux.

L'électroencéphalogramme est normal.

Les radiographies du crâne montrent une asymétrie nette avec aspect soufflé de l'hémicrâne gauche dans la région pariéto-temporale et frontale, une surélévation et un aspect étiré de la petite aile gauche du sphénoïde ; l'orbite gauche est plus large que la droite, et son toit est surélevé ; l'apophyse crista galli est déviée vers la droite.

Le cliché de profil montre une asymétrie du bord antérieur des fosses temporales.

Ces anomalies radiologiques existaient déjà sur les premiers clichés faits en 1964.

Enfin, la partie supérieure de la suture coronale montrait de longues dentelures, témoignant d'une hypertension intracranienne chronique ancienne.

Encéphalographie gazeuse

Bonne injection du système ventriculaire.
Les ventricules latéraux et le troisième ventricule sont considérablement refoulés du côté droit et ne sont pas dilatés. La paroi externe du ventricule latéral gauche est fortement convexe.

Passage d'air à la convexité dessinant des sillons normaux du côté droit, du côté gauche les sillons normaux n'existent que dans la partie interne de l'hémisphère et il y a toute une plage externe sans image gazeuse.

Enfin, passage d'air dans l'espace sous-dural le long de la faux.

Sur les clichés des cornes occipitales et des cornes temporales, on voit en outre une collection gazeuse dans la région fronto-pariétale gauche, très externe et très à distance du système ventriculaire, qu'on serait tenté, a priori, penser être sous-durale bien qu'elle n'atteigne jamais, sur aucune incidence, la table interne.

D'un autre côté, la quantité d'air ventriculaire, en fin d'examen, est à peu près la même qu'au début, on peut difficilement admettre une cavité de porencéphalie.

En conclusion

- l'asymétrie du crâne ne peut s'expliquer que par un processus de longue évolution

- l'absence de pénétration de l'air en début d'examen dans la région pariéto-fronto-temporale gauche, suggère la présence d'une collection sous-durale cranienne dans laquelle en fin d'examen, l'air a pénétré semble-t-il à partir des sillons corticaux. Cet air permet de délimiter la poche.

- cette collection peut expliquer le refoulement du système ventriculaire vers la droite sans qu'il existe de processus expansif intra-cérébral.

Artériographie carotidienne gauche

De face : l'artère sylvienne est surélevée, tendue et refoulée en dedans.

L'artère cérébrale antérieure est refoulée à droite de la ligne médiane.

Il existe un vide vasculaire dans la région pariéto-temporale gauche donnant "l'impression d'une lame de décollement minime".

De profil : le siphon est étiré, l'artère sylvienne est refoulée en haut et en dedans.

L'échoencéphalogramme montre un énorme déplacement de l'écho médian de 14 mm vers la droite.

Le gamma-encéphalogramme met en évidence un foyer d'hyperactivité modérée, mal limitée, fronto-pariétale gauche.

Intervention le 26.12.66 - Docteur ROUGERIE

Vaste scalp fronto-rolando-temporal gauche permettant une large trépanation.

L'os est mince et avasculaire dans les régions latérales, surtout en temporal.

Il existe une tension méningée considérable sans aucun battement ; d'autre part la méninge paraît extrêmement amincie, pellucide, recouvrant un épanchement clair.

A l'incision, elle est très mince, n'étant doublée à sa face profonde que par une très fine membrane très peu cohérente. Le cerveau lui-même n'est doublé par aucune autre membrane. Il présente un aspect très particulier avec un lobe frontal soulevé et un lobe temporal "reculé".

Il s'agit donc d'un hydrome de la vallée sylvienne, dont la topographie est un peu particulière, c'est-à-dire essentiellement antérieure.

Vacuité totale de la moitié antérieure de la fosse tempo-

rale qui découvre très largement l'étage moyen, la tente du cervelet dont on voit bien le bord libre.

A ce niveau il existe un feutrage arachnoïdien cohérent qui masque les éléments du voisinage : on le dissocie jusqu'à bien voir le III, la cérébrale postérieure et le pédoncule. A ce moment il y a une circulation liquidienne qui paraît suffisante. Cependant les adhérences maxima se trouvent au niveau de l'artère sylvienne qui, depuis son origine, est engainée dans une réaction arachnoïdienne serrée : ces adhérences sont disséquées de bas en haut jusqu'à ce que l'artère soit libre.

On ne poursuit pas la libération des adhérences au-delà de l'angle dièdre (temporo-frontal (où l'aspect de l'artère devient rouge vif et tortueux), pour ne pas créer des lésions du cortex voisin.

Comme la circulation liquidienne est maintenant normale, on referme le plan méningé de façon aussi hermétique que possible. Résection de la moitié inférieure du volet dans la portion recouverte par le muscle temporal.

Fermeture.

Les suites opératoires sont très difficiles car : apparition d'un épanchement abondant, récidivant, extériorisé, ayant nécessité de nombreuses ponctions.

Depuis l'intervention, l'enfant a été revu à diverses reprises : il n'est apparu aucun signe neurologique, sauf des céphalées, aucune crise convulsive (l'enfant reçoit du Gardénal à la dose de 0,06 g par jour) et l'électroencéphalogramme demeure normal. Persistance de la macrocéphalie : P.C. = 57 cm à 7 4/12 ans. Les radiographies montrent la persistance de l'asymétrie cranienne, les fonds d'yeux sont normaux.

En résumé

Enfant porteur d'une macrocéphalie, considérée comme familiale au début.

L'examen neurologique est normal, ainsi que l'électroencéphalogramme et les fonds d'yeux.

Les clichés standard du crâne montrent une soufflure de l'hémicrane gauche et des signes d'hypertension intracrânienne chronique (longues dentelures des sutures).

L'encéphalographie gazeuse est très particulière : non seulement elle montre un refoulement considérable du système ven-

triculaire vers la droite, l'absence d'injection de la corticalité dans la partie externe hémisphérique gauche, mais surtout une collection gazeuse dans la région fronto-pariétale gauche ne communiquant pas avec le système ventriculaire. Cette image aérique correspond à la cavité kystique arachnoïdienne trouvée à l'intervention.

La déviation de l'écho médian confirme le refoulement des structures cérébrales vers la droite, en accord avec les images de l'encéphalographie.

L'artériographie donne une image de refoulement en haut et à droite de la sylvienne gauche, et un refoulement de l'axe cérébral antérieur gauche à droite de la ligne médiane.

L'intervention découvre un volumineux hydrome de la vallée sylvienne, dont la topographie est essentiellement antérieure, limité en dehors par une méninge très mince, doublée à sa face profonde par une fine membrane très peu cohérente, le cerveau lui-même n'étant doublé par aucune autre membrane.

Au niveau du bord libre de la tente, bien visible, il existe un feutrage arachnoïdien très dense, maxima au niveau de l'artère sylvienne, qu'on dissèque au maximum.

Les suites opératoires immédiates ont été orageuses, mais ultérieurement l'état de l'enfant est devenu satisfaisant.

Ce kyste est le seul de notre série à avoir été injecté lors de l'encéphalographie gazeuse, ce qui semble indiquer l'existence d'une communication avec les espaces sous-arachnoïdiens, à moins que le kyste ne soit sous-arachnoïdien (le cerveau sous jacent au kyste n'était recouvert par aucune membrane).

°°°

Les trois observations suivantes sont caractérisées par la survenue de complications hémorragiques, traduites par un syndrome d'hypertension intracrânienne aiguë.

OBSERVATION n°7 : N ... Gilbert (observation déjà publiée J.P.P. 1961)

Gilbert, 5 ans ½, est hospitalisé le 4 janvier 1961 dans le service de neurochirurgie des Enfants-Malades pour oedème papillaire bilatéral.

Cet enfant, 1er né, est venu au monde au terme d'une grossesse sans incident, après un accouchement normal. Le poids de naissance était de 4 000 g.

Antécédents pathologiques

Coqueluche à 6 mois - Rougeole en 1960.

Antécédents familiaux

. 10 sujets atteints de maladie exostosante dans la famille paternelle.

. Père : anomalies squelettiques : agénésie de 3 doigts de chaque main - nanisme.
Ablation d'une tumeur testiculaire avec curage ganglionnaire suivie de radiothérapie en 1954.

. antécédents maternels non connus.

Histoire clinique

Le 20 octobre 1960, en butant sur un jouet, l'enfant tombe sur le carrelage et se cogne le front. Ce traumatisme crânien est suivi :

. d'un vomissement deux heures plus tard, puis de nausées les jours suivants ;

. de céphalées après un intervalle libre de 3 jours, quotidiennes, surtout vespérales, calmées par le décubitus et le sommeil.

. Par contre, pas de perte de connaissance, pas de trouble neurologique.

Les fonds d'yeux sont normaux, les radiographies du crâne sont considérées comme normales. (Cependant, il existait une

asymétrie des fosses temporales).

Un électroencéphalogramme montre quelques ondes lentes non significatives.

Au début du mois de décembre : les céphalées s'espacent, mais deux accès très douloureux sont survenus en l'espace de 15 jours, et surtout une photophobie nette est apparue, obligeant à tamiser la lumière.

L'enfant est vu une seconde fois à la consultation du Professeur MANDE le 4 janvier 1961.

Les fonds d'yeux montrent un oedème papillaire bilatéral, manifeste, sans hémorragie.

L'examen clinique ne décèle aucun syndrome déficitaire.
L'examen somatique est normal, l'état trophique satisfaisant.

Examens complémentaires

Nouvel examen des fonds d'yeux le 9 janvier.
L'oedème papillaire de stase est plus marqué à droite qu'à gauche, ayant évolué depuis les semaines précédentes. Actuellement, il existe des suffusions hémorragiques péripapillaires à droite.

Les radiographies du crâne montrent
des sutures anormalement visibles avec disjonction de la coronale et une très belle asymétrie des fosses temporales sur le profil.

De nouveaux clichés de face, de profil, sous l'incidence de Hirtz, et les tomographies confirment l'élargissement de la fosse temporale gauche dans toutes ses dimensions, avec surélévation de l'orbite. On en voit pas d'exostose au niveau de la base du crâne.

Les radiographies du squelette mettent en évidence des exostoses des tubérosités tibiales antérieures et des 4e et 5e côtes gauches.

L'électroencéphalogramme révèle un tracé altéré par l'existence d'assez nombreuses ondes lentes et aiguës postérieures.

Il s'agit donc d'un syndrome d'hypertension intracrânienne indiscutable qui peut être dû :

- soit à un hématome sous-dural
- soit à une tumeur "médiane" ayant saigné à l'occasion de traumatisme.

Trou de trépan - 18.1.1961 - Docteur LEPINTRE

Trou de trépan temporal gauche : liquide clair "sous-dural" hypertendu.

La conclusion était "ponction directe par le trou de trépan temporal gauche d'un hydrome ancien qui remonte peut-être à la naissance.

Un drainage partiel s'effectue dans le pansement pendant une semaine.

Examen du liquide de ponction

Liquide hémorragique, xanthochromique après centrifugation. Très nombreuses hématies. Polys non altérés, 20 %, lymphocytes 75 %, cellules endothéliales 5 %.

Un nouvel examen des fonds d'yeux, le 25 janvier 1961, montre : papilles turgescentes à bords flous. Les vaisseaux sont noyés dans l'oedème à leur origine : oedème papillaire bilatéral net.

Artériographie carotidienne gauche :

Les cérébrales antérieures, toutes deux injectées par l'opacification de la carotide interne gauche sont refoulées à 1 cm environ à droite du plan médian. Les branches de la cérébrale moyenne dans leur partie terminale restent séparées de la voûte par un espace dont l'épaisseur varie de 1 à 3 cm avec un maximum dans la région pariétale.

De profil, l'angle des veines rétrothalamiques et de la veine de Galien est un peu refoulé en arrière du repère habituel.

L'aspect angiographique associé aux signes osseux permet d'affirmer le diagnostic d'hydrome sous-dural gauche.

L'intervention est repoussée à cause d'une épidémie de varicelle, et n'a lieu que le 3 mars 1961 :

C.R.O. : Docteur LEPINTRE, le 3.3.61

Volet en arbalète gauche.
Dure-mère bleue, suspension, ouverture.
Membrane épaisse sur toute la surface du volet se prolongeant au-delà de l'ouverture. On la découpe (elle n'adhère pas à la dure-mère dont la face interne paraît normale).

La poche contient du liquide jaune. La surface du cerveau est comprimée par le feuillet interne de la poche qui est plus mince, elle se détache facilement de l'arachnoïde. La scissure de Sylvius est très distendue, le lobe frontal est refoulé en avant et en haut, le pôle temporal en arrière. Entre les deux veines de la scissure, une fine membrane contient les veines sylviennes (l'arachnoïde). Quand on dilacère cette membrane, on voit bien l'insula. Le liquide de ce kyste est clair.

Sérum. Suture partielle de la dure-mère.
Hémostase assez difficile, tous les plans saignant abondamment (hémorragie bien compensée).

On laisse un drain extradural, sous la peau.
Fermeture.

Suites opératoires

Après un réveil normal, et un bon comportement, l'enfant décède subitement 12 heures après l'intervention.

Nécropsie

- On note 2 malformations osseuses au niveau de la partie antérieure des 4e et 5e côtes gauches, sorte de crochets plongeant vers la profondeur, l'un de 3 cm et l'autre de 2 cm environ.

- On retrouve une partie de la membrane de l'hématome que l'on n'avait pu enlever, mais rien qui puisse expliquer la mort.

Examen macroscopique

Membrane hémorragique à la face profonde de la dure-mère que l'on détache aisément.

Il existe une autre membrane profonde, grisâtre, entre la dure-mère et la méninge molle.

Très grosse atrophie au niveau de la partie antérieure de la vallée sylvienne droite, siège du kyste arachnoïdien vidé à l'intervention. Tout autour de cette région, lambeaux d'arachnoïde légèrement épaissie. Pôle temporal du côté droit refoulé en arrière et étalé par rapport au côté opposé.

Histologie

Il n'y a pas de malformation corticale notable au niveau de la vallée sylvienne.

L'arachnoïde recouvrant cette région est très épaissie et fibreuse et adhère au cortex dans un endroit à la face externe du lobe frontal, limite extérieure et supérieure de la poche sous-arachnoïdienne. Il n'y a pas de pigment sanguin dans l'arachnoïde.

Les membranes de la poche sous-durale se présentent de la façon suivante : la membrane externe adhère très peu à la dure-mère, elle est formée par des traînées de fibroblastes fermes, de très rares vaisseaux et de très rares macrophages contenant du pigment sanguin. Cette membrane n'a pas la structure du tissu de granulation des pachyméningites hémorragiques. La membrane interne a la même structure que l'externe, mais le tissu fibreux est plus organisé.

Résumé

Petit garçon de 5 ans 6/12, hospitalisé pour un syndrome d'hypertension intracranienne découvert deux mois après un trauma cranien.

L'évolution est caractérisée par l'aggravation rapide de l'oedème papillaire.

L'examen neurologique ne met pas en évidence de syndrome déficitaire. Les clichés standard révèlent le bombement temporal. L'aspect angiographique est identique à celui des cas précédents.

L'intervention, faite en deux temps, découvre un épanchement sous-dural xanthochromique associé à un kyste de la vallée sylvienne.

Malheureusement, l'enfant décède subitement 12 heures après l'intervention.

A la nécropsie, on ne trouve pas de cause pouvant expliquer la mort de cet enfant.

L'examen anatomique et histologique confirme l'association d'un hématome sous-dural au kyste sylvien.

°°°

OBSERVATION n°8 : P... Jean-Luc

Jean-Luc, 8 ans 4/12, est hospitalisé dans le service du Professeur THIEFFRY le 30 mai 1962, adressé par l'hôpital du Mans pour hypertension intracranienne et bombement temporal.

C'est un deuxième enfant, sans antécédent néonatal particulier.

Antécédents pathologiques

Coqueluche - rougeole - varicelle - R.A.A.
Pas d'antécédents familiaux particuliers.

Dix-huit mois avant l'hospitalisation, sa mère a remarqué une petite voussure de la région temporale droite mais n'y a pas prêté attention.

Pas d'antécédents traumatiques connus.

Histoire clinique

Au début du mois d'avril, l'enfant se plaint de douleurs craniennes lorsqu'il court.

Le 22 mai, apparition d'accès de céphalées violentes qui se reproduisent les jours suivants, siègeant dans les régions frontales et au niveau de la région temporale droite qui est un peu plus douloureuse.

Le 4e jour, les céphalées s'accompagnent de vomissements nocturnes.

L'enfant est hospitalisé au Mans où l'on constate :

- un bombement important de la région temporale droite qui est sensible, avec exophtalmie droite
- l'absence de troubles neurologiques
- l'absence d'anomalies du fond d'oeil
- un liquide lombaire un peu hypertendu, mais normal
- l'électroencéphalogramme ne montre pas de signe de localisation hémisphérique, mais des anomalies atypiques du rythme de base
- les radiographies du crâne mettent en évidence une déformation importante de la région temporale droite avec modification du sphénoïde de ce côté et un refoulement de la petite aile, une soufflure de l'écaille temporale, une avancée de la fosse temporale gauche sur le profil.

. un nouvel examen des fonds d'yeux, 4 jours plus tard, révèle un oedème papillaire bilatéral indiscutable.

L'enfant est transféré dans le service le 31 mai.
A l'examen :

. on est en présence d'un enfant céphalalgique et photophobique
. on est frappé par la saillie de la fosse temporale droite et l'exophtalmie homolatérale.

Il n'existe aucun syndrome déficitaire.

Un 3e examen des fonds d'yeux fait le 1er juin montre des papilles de couleur rouge à bords flous, des veines dilatées, un très large ressaut vasculaire, pas d'hémorragie.

Une artériographie carotidienne bilatérale est faite le 1er juin, qui montre :

. une asymétrie du crâne osseux
. un refoulement discret des artères cérébrales antérieures vers la gauche, un soulèvement de l'artère sylvienne droite, un décollement des branches périphériques de la sylvienne par rapport à la voûte.

Aspect évoquant un hématome ou plutôt un hydrome sylvien.

Intervention le 2.6.1962 : Docteur LEPINTRE

Volet en arbalète droite.
La dure-mère est bleue sur toute la surface découverte du lobe fronto-pariétal.

Au niveau de la scissure très remontée, on voit un kyste par transparence.

On ouvre la dure-mère en arrière du kyste et on vide ainsi un hématome sous-dural composé de sang noir.

Celui-ci est indépendant du kyste qui, lui, est situé dans la scissure et contient du liquide clair. La scissure est largement ouverte et le pôle temporal est refoulé 4 cm en arrière.

On excise ensemble la dure-mère et toutes les membranes qui ferment la paroi latérale de ce kyste d'une part, la dure-mère et les membranes de l'hématome d'autre part.

Amnios pour recouvrir le cerveau. Fermetures.

Les suites opératoires sont marquées par un épanchement séro-sanglant au niveau de la fosse temporale, nécessitant des ponctions réitérées pendant un mois.

Revu 9 mois après l'intervention, l'enfant ne se plaint que de petites céphalées. Il n'y a pas eu de rechute d'hypertension intracranienne. Les modifications du rythme de base de l'E.E.G. sont moins marquées que précédemment.

Résumé

Enfant de 8 ans 4/12, porteur d'une voussure temporale remarquée 18 mois auparavant, hospitalisé pour un syndrome d'hypertension intracranienne, sans syndrome déficitaire.

L'interrogatoire n'a pas trouvé d'antécédents traumatiques.

Les radiographies simples du crâne et les angiographies ont révélé des aspects typiques d'hydrome sylvien.

L'intervention a révélé l'association d'un hématome sous-dural de sang noir à l'hydrome sylvien.

Les suites opératoires ont été marquées par la guérison de cette hypertension intracranienne.

Au total : hydrome sylvien compliqué d'hématome sous-dural, donnant un tableau d'hypertension intracranienne rapidement évolutive.

°°°

OBSERVATION n°9 : B... Olivier

Olivier est admis dans le service du Professeur TURPIN le 16 juin 1964, à l'âge de 14 mois pour macrocéphalie.

On aurait remarqué la macrocéphalie dès la naissance mais à partir de mars 1964, les parents s'inquiètent devant l'augmentation du périmètre cranien, qui a été progressive comme en témoignent les photographies de l'enfant.

Antécédents

C'est un premier enfant, né à terme, mais l'accouchement a nécessité une épisiotomie car la tête était en hyperextension. L'enfant n'a pas été réanimé, mais il avait une bosse séro-sanguine.

Autre antécédent important : ecchymoses fréquentes pour des traumatismes minimes.

Antécédents familiaux : la mère aurait eu une macrocéphalie dans l'enfance.

Examen

On est frappé par l'importance de la macrocrânie asymétrique. Le périmètre crânien est de 55 cm (au-dessus de la 3e division standard).

L'hémicrâne droit est proéminent : il existe une voussure pariéto-temporale.

L'enfant est pâle et porteur de nombreuses ecchymoses.

L'examen neurologique est normal.
Le développement psychomoteur est satisfaisant, le Q.D. est de 85.

L'examen de la crase sanguine révèle une hémophilie B : compte tenu de l'excellente tolérance de cette macrocéphalie, on décide de surseoir à toute exploration neuroradiologique, et de maintenir l'enfant sous surveillance.

Mais trois mois plus tard, le périmètre crânien a augmenté de 2 cm (57 cm), l'examen neurologique est toujours normal :

on poursuit les explorations.

Examens complémentaires

Les radiographies du crâne montrent une augmentation très importante de l'hémicrâne droit avec un élargissement, un bombement de la fosse temporale débordant sur le pariétal avec un amincissement de la corticale, une inclinaison de l'apophyse crista Galli vers la gauche, une surélévation de la petite aile droite du sphénoïde.

Le cliché de profil met en évidence une asymétrie du bord antérieur des fosses temporales.

Ces signes radiologiques suggèrent une formation hémicrânienne droite, en particulier un hydrome.

Enfin, les longues dentelures des sutures témoignent d'une hypertension intracrânienne ancienne.

L'électroencéphalogramme montre une nette hypoactivité fronto-rolando-temporale antérieure droite sur un tracé de fond sensiblement normal.

La transillumination est positive sur tout l'hémicrâne droit.

L'échographie montre une déviation à gauche de l'écho médian.

Sous couvert du PPSB, l'enfant subit le 29 octobre 1964 une trépanoponction.

C.R.O. - Docteur LEPINTRE

Deux trous de trépan : un frontal et un pariétal droits. La dure-mère est bleue et tendue. Dès son incision, on obtient un jet de liquide clair sous très forte pression.

Il n'y a pas de membrane distincte sous la dure-mère. La dure-mère est très mince, le liquide est eau de roche.

On laisse une ouverture de 3 cm au niveau de la dure-mère. Hémostase. Suture de la peau.

Il n'y a pas d'hémorragie anormale.

Composition du liquide prélevé :

liquide légèrement trouble
1500 hématies/mm3
2 éléments blancs
0,30 g/l de protéines
0,58 g/l de sucre
6,19 g/l = 100,7 mEq/l de chlorure.

Les suites de cette trépanoponction sont simples, néanmoins on est obligé de reponctionner le 2 novembre : le liquide est alors citrin.

L'hémicrâne droit reste transilluminable.

L'encéphalographie gazeuse est faite un mois après la trépanoponction.

On retrouve la grosse distension de l'hémicrâne droit.
De face, les ventricules latéraux sont considérablement refoulés vers la gauche avec un septum et un IIIe ventricule formant une courbe à concavité droite.

Absence de sillons sous-arachnoïdiens dans toute la région pariéto-temporo-occipitale droite. (Dilatation ventriculaire très discrète).

Conclusion : hydrome sous-dural droit.

On décide d'intervenir sans trop tarder, après perfusions répétées de PPSB.

Intervention (25 novembre 1964) : Docteur LEPINTRE

Volet temporo-pariétal droit.
Du liquide s'écoule par l'ancienne ouverture pariétale. Ce liquide est citrin.

La dure-mère n'est pas tendue. Suspension et gélatine sur les bords de l'os.

Ouverture de la dure-mère. Il y a du liquide sous-dural, mais on voit nettement la membrane externe de la collection qui a les caractères types de l'arachnoïde.

Le cerveau est extrêmement refoulé : on voit sans écarter, toute la base droite avec en avant le chiasma, le nerf optique, la carotide avec sa bifurcation, l'artère sylvienne dans toute sa longueur, le nerf oculo-moteur ; en arrière, le bord libre de la tente et le tronc cérébral.

La configuration et les circonvolutions cérébrales paraissent normales.

On excise la paroi arachnoïdienne. La dure-mère est largement excisée et remplacée par de l'amnios. On emplit la cavité de sérum chaud.

La dure-mère est assez saignante. Ailleurs les téguments ne saignent pas anormalement. Suture.

Examen du liquide sous-dural :
liquide xanthochromique
Protéines : 8,75 g/l
Culot : aspect d'une lame de sang. Pas de germe.
cultures négatives.

Suites opératoires immédiates

Le réveil s'effectue normalement.
L'enfant reçoit plusieurs transfusions pour compenser l'anémie à 3 000 000 GR/mm3 secondaire à un saignement au niveau de la plaie.

Cependant les suites sont relativement simples et l'enfant sort le 29 janvier 1965 avec une prescription de Gardénal.

Parmi les examens faits après intervention :

- l'examen des fonds d'yeux est normal
- l'électroencéphalogramme est identique à l'examen préopératoire
- le périmètre crânien ne s'est pas modifié (57 cm)
- l'examen radiologique du crâne montre la persistance de l'asymétrie des fosses temporales. Le volet est déprimé.
- l'enfant semble avoir régressé du point de vue psychomoteur. Le Q.I. est à 66, mais dans son appréciation il faut tenir compte de l'hospitalisation, de la gravité de l'intervention.

Les mois suivants : le périmètre crânien augmente lentement. L'enfant fait d'importants progrès psychomoteurs : en juillet 65 le Q.I. est jugé normal.

En mai 1966 : l'enfant est de nouveau hospitalisé pour un état de mal convulsif : convulsions localisées facio-brachiales gauches, sans perte de connaissance, sans hyperthermie, constituant un véritable état de mal, confirmé électriquement, du 8 au 12 mai 1966, traité par perfusion d'héminérine.

Quelques jours après la fin de cet état de mal, l'électroencéphalogramme montre un tracé hypoactif à droite avec des ondes lentes, un tracé subnormal à gauche, sans signe de comitialité. La transillumination ne révèle pas de clarté anormale. Les radiographies du crâne montrent la persistance de l'asymétrie et de l'aspect lisse de l'endocrâne à droite, le volet n'est pas soulevé.

Depuis cette époque, l'enfant va bien. Il n'a jamais refait de convulsions, l'examen neurologique a toujours été négatif. Le périmètre crânien n'a augmenté que d'un cm en deux ans. Le développement intellectuel est normal.

Le tracé électroencéphalographique demeure franchement anormal du fait de l'abondance des rythmes lents et aigus qu'il renferme, parfois à légère prédominance droite. L'enfant reste soumis à un traitement barbiturique.

Par contre les incidents hémorragiques se répètent : ecchymoses, hématomes musculaires profonds, épistaxis.

Histologie de la paroi kystique : Biopsie de la paroi d'un kyste intracrânien : cette paroi est constituée par un tissu conjonctif dans lequel on peut distinguer deux zones.

La zone externe est constituée par un tissu conjonctif dense, d'aspect lamellaire et contenant d'assez nombreux vaisseaux dont le calibre est parfois important.

La zone interne est constituée par un tissu conjonctif très lâche, oedémateux, ne contenant que de petits vaisseaux (capillaires ou précapillaires).

On ne voit aucune prolifération cellulaire, aucune infiltration inflammatoire. Il n'a pas été possible de retrouver la trace d'hémorragies antérieures sous forme de dépôts d'hémosidérine.

Conclusion : la paroi de cette formation kystique rappelle dans sa paroi externe une dure-mère, tandis que sa portion interne se rapproche d'une arachnoïde.

Il semble donc que cette formation kystique se soit développée dans le feuillet arachnoïdien.

On ne trouve aucun argument sur ces coupes histologiques pour affirmer que le point de départ de cette formation soit un épanchement sanguin.

Résumé

Petit hémophile hospitalisé à l'âge de 14 mois pour macrocéphalie asymétrique ancienne, chez lequel :

. l'examen neurologique est normal
. la transillumination positive au niveau du bombement
. le tracé électrique hypoactif dans la région fronto-prérolando-temporale droite.

La radiologie confirme le bombement temporo-pariétal droit et met en évidence une hypertension intracrânienne lentement évolutive. L'encéphalographie gazeuse fractionnée montre un refoulement considérable du système ventriculaire vers la gauche, sans dilatation.

L'échographie confirme la déviation des structures médianes.

L'intervention est faite en deux temps :
. deux trous de trépan droits permettent la ponction du kyste et retirent un liquide eau de roche

. l'intervention faite un mois plus tard découvre un épanchement sous-dural xanthochromique et un hydrome sylvien volumineux.

L'évolution post-opératoire est marquée par la survenue d'un état de mal convulsif localisé 18 mois plus tard.

Au total : hydrome sylvien droit associé à un épanchement sous-dural xanthochromique n'ayant pas entraîné de syndrome d'hypertension intracranienne, chez un hémophile.

°°°

KYSTES SUS-TENTORIELS

Observations personnelles

	M..Radimiro	V..Christian	L.D..Jean Marie	T..Francine
Age	3 6/12	10/12	16 ans	2 8/12
Sexe	M	M	M	F
Siège	Interhémisphérique gauche	Sylvien gauche	Sylvien droit	Sylvien gauche
Circonstance de découverte	macrocéphalie asymétrique	convulsions	perte de connaissance	bombement
Convulsions	0	localisées à droite	perte de connaissance + mouvement de la face	0
H.I.C.	0	0	0	0
Syndrome déficitaire	0	0	0	0
Macrocéphalie	supér. à 3e dév.	0	0	bombement lère dév. asymétrie
Transillumination	+	non faite	non faite	non faite
C.R.O.	kyste interhémisphérique G, clair	kyste sylvien Dt, clair	kyste sylvien Dt, clair	kyste sylvien G., clair
Evolution	suites simples bien 14 mois après intervention	non suivi	hématome S.D. post-opératoire - décès	favorable
Critères diagnostiques	E° Intervention	intervention	E° Bombement Intervention Nécropsie	A° Bosse Intervention

	S.Jean François	V.Thierry	P.Jean Luc	N..Gilbert	B.. Olivier
Age	8 11/12	5 6/12	7 8/12	5 6/12	14/12
Sexe	M	M	M	M	M
Siège	sylvien droit	sylvien G	sylvien Dt	sylvien G	sylvien droit
Circonstances de découverte	convulsions	macrocéphalie	céphalées vomissements bombement	oedème papillaire ap.traum. crânien	macrocéphalie
Convulsions	localisées à Dte puis généralisée récidivantes	0	0	0	0
H.I.C.	0	0	+	+	0
Syndrome déficitaire	0	0	0	0	0
Macrocéphalie	3e dév.	sup.à 3e dév.	bombement	asymétrie	supér.à 3 dév. asymétrie
Transillumination	non faite	non faite	non faite	non faite	+ sur tout l'hémicrâne Dt.
C.R.O.	kyste sylvien G., clair	kyste sylvien G. clair	H.S.D.+ kyste sylvien clair	H.S.D.de sang noir +kyste sylv.clair	H.S.D.xanthochromique+kyste sylv. droit clair
Evolution	amélioration disparition des convulsions:A°post-opé.:artères proches de leur situation normale	suites immédiates orageuses aucun incident en 2 ans	disparition de l'H.I.C	mort subite 12h après intervention	état de mal B-J gauche 17 mois après intervention
Critères diagnostiques	E° A° intervention	E° A° intervention	A° intervention	A° intervention Histologie	E° intervention Histologie

	V. Christian obs.1	L.D. Jean Marie obs. 3
Rx crâne		
Macrocéphalie		
Bombement de la fosse temporale		F.T.droite augmentée corticale amincie
Bombement ailleurs		
Selle turcique		
Orbite		surélevée
Jugum sphénoïdal		
Petite aile		surélevée
Sutures		
Encéphalo.		
Refoulement du système ventriculaire	0	VL et V_3 refoulés à G. V_4 en place
Déformation	0	Corne temporale D. refoulée en dedans et en arrière
Convexité		
Injection du kyste		0
	atrophie corticale temporo-frontale gauche	
A°carotidienne		
Siphon		
Cérébrale antérieure		
Sylvienne		
Vide vasculaire		

T. Francine obs. 4	S.Jean François obs. 5	V. Thierry obs.6
	Macrocéphalie	Macrocéphalie
F.T.gauche soufflée avec amincissement de la corticale		
	Soufflure de l'hémicrâne D.	Soufflure de l'hémicrâne G.
		normale
surélevée avec disparition de la ligne bordante ext.		
	oblique	
surélevée	surélevée	surélevée
		élargies avec longues dentelures
	V_3 et septum déviés à G Aqueduc et V_4 refoulés en arrière	VL et V_3 refoulés à D. de la ligne médiane
	Corne frontale D.aplatie et refoulée à G. Corps du VLD et CT droite soulevés	Paroi ext.du VLG fortement convexe
	Non injectée à D.	Non injectée à G.
0	0	+
	étiré	
refoulée à droite	très refoulée à gauche	
soulevée en haut et en dedans	considérablement refoulée en haut et en dedans	sylvienne refoulée en haut et en dedans
temporal gauche	temporo-pariétal droit	temporal gauche

	N..5 ans 6/12	P.. 7 ans 8/12	B. . 14/12
Rx crâne			
Macrocéphalie			macrocéphali
Fosse temporale	bombée	soufflée	F.temporale droi soufflée, cortic le amincie
Bombement ailleurs			bombement de tou l'hémicrâne D.
Selle turcique			
Orbite	surélevée		toit de l'orbite surélevé
Sphénoïde	petite aile surélevée	petite aile surélevée	
Crista Galli			Cristal Galli inclinée à G.
Rocher			
Sutures	disjonction des sutures		dentelure des sutures
E°			
Refoulement			refoulement considérable des ventricules latéraux vers gauche. Septum et V3 forment une coube à concavité dt.
Déformation			dilatation ventriculaire très discrète
Convexité			convexité pariéto-occipitale droite non injectée
A°			
Siphon			
Cérébrale antérieure	cérébrales antérieures refoulées à 1cm à droite de la ligne médiane	cérébrales antérieures discrètement refoulées vers la gauche	
Sylvienne	Vide vasculaire entre branches corticales de la sylvienne et la table interne	Décollement des branches corticales de la sylvienne par rapport à la table interne	
Temps veineux	Angle des veines rétrothalamiques & veine de Galien en arrière du repère habituel.		

Les trois observations suivantes concernent des enfants chez lesquels le diagnostic d'hydrome sylvien a été évoqué, mais non confirmé de façon indiscutable.

OBSERVATION n°10 : C... Fanny

Fanny est hospitalisée dans le service de Neuro-Chirurgie des Enfants-Malades le 29 octobre 1968 pour macrocrânie et convulsions.

Cette enfant de 4 ans 8/12 n'a pas d'antécédents particuliers.

La macrocrânie aurait été remarquée très tôt : à la 1ère consultation post-natale le périmètre crânien aurait été supérieur de 5 cm à la normale.

L'enfant n'est soumise à aucun examen jusqu'au 27 janvier 1967, date à laquelle elle est hospitalisée d'urgence à St Louis pour une crise convulsive localisée à gauche, puis rapidement généralisée, tonico-clonique, avec perte de connaissance, morsure de la langue et incontinence sphinctérienne. Une deuxième crise survient, deux heures après la première, en climat fébrile.

L'examen neurologique est normal.

La macrocrânie est évidente : le périmètre crânien est de 52,5 cm à 35 mois (3e division standard).

Les chiffres de la calcémie, et de la glycémie, sont normaux, le liquide céphalo-rachidien également (2 éléments/ml, 0,30 g/l de protéines, 0,90 g/l de glucose).

Les radiographies du crâne montrent une légère disjonction des sutures, et quoique les clichés soient mal centrés, il semble exister une asymétrie crânienne, avec proéminence de l'hémicrâne gauche.

L'électroencéphalogramme est perturbé : il existe un foyer de grands potentiels pointus, amples, parfois à front raide sur les régions temporo-occipitales droites. A gauche, l'activité de base est d'amplitude moyenne, associée à quelques figures pointues, moins caractérisées à droite.

L'enfant ne suit son traitement qu'un mois, refait plusieurs crises et n'est pas revue.

Le 12 octobre 1968, la survenue d'un état de mal convulsif au cours d'une rhinopharyngite motive son hospitalisation dans le service du Professeur Julien MARIE :

convulsions généralisées avec déviation de la tête vers la gauche, entrecoupées d'épisodes de coma carus, avec température à 38°2.

Cet état de mal est stoppé par l'association de valium et gardénal.

Enfin, 15 jours avant cet épisode, l'enfant s'était violemment cognée contre un "bec de gaz" et ce trauma crânien l'avait laissée étourdie.

Il n'existe pas de signe neurologique anormal, (sauf un strabisme congénital gauche).

Le développement intellectuel est satisfaisant (le quotient intellectuel est à 95).

Examens complémentaires

Les fonds d'yeux sont normaux.

Les radiographies du crâne révèlent une asymétrie importante avec une grosse "dilatation de la voûte crânienne du côté droit", réalisant une soufflure de la fosse temporale remontant haut sur le pariétal, avec amincissement de la corticale, s'accompagnant d'une surélévation de l'orbite droite, d'une déviation de l'apophyse crista Galli vers la gauche, d'une obliquité du planum sphénoïdal.

Le profil met en évidence l'asymétrie du bord antérieur des fosses temporales.

Enfin les sutures montrent de longues dentelures témoignant d'une hypertension intracrânienne ancienne. Il n'existe pas d'impression cérébriforme au niveau de l'hémicrâne droit.

L'électroencéphalogramme fait 4 jours après l'état de mal est très altéré, asymétrique, dysrythmique, globalement lent, moins actif à gauche, riche en éléments lents, anormaux à droite, surtout dans la région postérieure.

Un nouveau tracé, fait 10 jours après la crise comporte un tracé de fond moins lent, mais le foyer lent postérieur persiste.

L'échoencéphalographie met en évidence un très gros déplacement de l'écho médian vers la gauche (4 cm), à plusieurs examens.

L'artériographie carotidienne droite donne les images suivantes :

de face : l'artère sylvienne est soulevée et refoulée en dedans, ses branches périphériques restent à distance de la table interne

l'artère cérébrale antérieure est déviée à gauche de la ligne médiane

de profil : le siphon est étiré, l'artère sylvienne est très refoulée en haut et en avant.

Conclusion : volumineux hydrome sylvien.

Un nouvel électroencéphalogramme, fait après un traitement barbiturique continu pendant un mois, montre un tracé légèrement amélioré, encore très asymétrique, parfois irritatif.

L'enfant a été revue en consultation le 13 décembre 1968: elle n'a fait aucune crise depuis l'instauration du traitement.

Compte tenu de l'excellente tolérance de ce kyste, on décide de surseoir à l'intervention, en soumettant l'enfant à une surveillance rigoureuse.

En résumé

Fillette porteuse d'une macrocrânie asymétrique remarquée dès la période néo-natale, hospitalisée à deux reprises pour des crises convulsives sévères chez laquelle

- l'examen neurologique est normal
- l'électroencéphalogramme montre l'existence d'un foyer d'ondes lentes postérieures droites
- l'examen radiologique du crâne met en évidence un bombement temporal débordant sur le pariétal, et des signes d'hypertension intracrânienne ancienne
- l'angiographie carotidienne est très suggestive de kyste sylvien.

Cette enfant n'a pas été opérée, et faute d'examen encéphalographique, nous ne pouvons affirmer le diagnostic d'hydrome sylvien.

°°°

OBSERVATION n°11 :: F.. Liliane

Liliane, 3 ans 4/12, est hospitalisée le 7 octobre 1964, dans le service du Professeur MALLET pour crise convulsive.

Liliane est une 5e enfant, née au terme d'une grossesse sans incident, après un accouchement normal. Le cri a été immédiat.

Le développement staturo-pondéral a été régulier et le développement psychomoteur normal.

Antécédents pathologiques

. Oreillons, rougeole, engelures, ecchymoses fréquentes
. L'enfant aurait fait de nombreux spasmes de sanglot
. Enfin les parents ont toujours constaté une asymétrie chez cette enfant : c'est-à-dire un aspect plus grêle du membre inférieur gauche avec une diminution de la force musculaire.

La 1ère crise convulsive survient en juin 1964 ; au cours de la sieste, l'enfant est découverte inconsciente, hypotonique, les mains animées de "mouvements anormaux".

Cette crise est suivie d'un coma de 3 heures.

L'enfant est hospitalisée à Soissons où l'électroencéphalogramme met en évidence des anomalies irritatives comitiales d'origine postérieure hémisphérique droite. L'examen des fonds d'yeux est normal.

Le 3 octobre 1964, l'enfant fait une 2e crise convulsive sans véritable perte de connaissance.

Le médecin consulté constate un déficit ; c'est dans ces conditions que l'enfant est transférée aux Enfants-Malades.

L'examen neurologique découvre une hémiplégie gauche spastique avec

. hypertonie, hyperréflectivité, et signe de Babinski
. attitude en flexion du membre supérieur gauche et équinisme du pied homolatéral,

associée à une hémi-atrophie des membres gauches, qui, pour les parents, existe depuis le très jeune âge : il s'agit donc d'une hémiplégie ancienne.

Il n'existe aucun trouble de la conscience.
Les tests psychomoteurs sont difficiles à interpréter.

Examens complémentaires

Les fonds d'yeux sont normaux.

Les radiographies du crâne mettent en évidence une asymétrie, mais contrairement à ce que l'on attendait, il ne s'agit pas d'une atrophie de l'hémicrâne droit, mais d'un bombement d'une voussure de la région pariétale droite : l'orbite et la petite aile sont en place.

Les sutures sont un peu trop dentelées.
On ne voit pas d'impressions digitiformes au niveau de l'hémicrâne droit.

De profil, il existe une discrète avancée de la limite antérieure de la fosse temporale.

L'électroencéphalogramme (fait dans de mauvaises conditions) donne un tracé probablement normal, sans asymétrie, sans anomalies paroxystiques.

L'encéphalographie gazeuse fractionnée montre un remplissage asymétrique des cornes frontales avec un léger déplacement vers la gauche. Les citernes sont normales.

"L'air sous-arachnoïdien cortical reste à distance de la paroi pariéto-temporale".

Conclusion : possibilité d'hydrome sous-dural à confirmer par d'autres investigations neuro-radiologiques.

L'échographie montre un déplacement de l'écho médian d'un centimètre à gauche.

La transillumination est positive sur la région externe de tout l'hémicrâne droit.

Intervention

. Le 2 novembre 1964 : trou de trépan droit

évacuation de liquide "sous-dural" légèrement hémorragique, contenant 9 éléments blancs/ml, 5200 hématies/ml, 0,40 g/l de protéines).

. Le 4 novembre 1964 - Docteur LEPINTRE

Volet temporo-pariétal droit.

La dure-mère est d'aspect normal. Sous la dure-mère, on trouve une membrane fine, vascularisée, qui a l'aspect de l'arachnoïde.

Sous cette membrane, il existe une collection de liquide eau de roche. La membrane est largement excisée, la surface du cerveau est creusée par le kyste mais il n'existe pas de discontinuité du cortex.

La scissure est largement ouverte, l'insula est visible à la surface, n'étant pas recouverte par les circonvolutions operculaires.

Suture de la dure-mère. Suspension. Remise du volet. Fermeture.

Le liquide kystique n'a pas été prélevé.

Les suites opératoires ont été très calmes, la transillumination anormale a disparu, l'écho médian n'est plus dévié, l'électroencéphalogramme montre une hypoactivité antérieure droite.

L'enfant quitte le service 14 jours après l'intervention, avec un traitement barbiturique.

Depuis son intervention, l'enfant est soumise à une surveillance régulière,

. l'hémiplégie et l'hémiatrophie persistent
. les convulsions n'ont jamais récidivé, mais les électroencéphalogrammes successifs montrent des anomalies comitiales localisées à droite depuis 1967.

En résumé

Il s'agit d'une petite fille porteuse d'une hémiplégie gauche avec hémiatrophie depuis sa 1ère enfance, hospitalisée à la suite de crises convulsives.

Les radiographies du crâne ont mis en évidence un bombement pariétal droit, l'encéphalographie une asymétrie et un refoulement discret des cornes frontales vers la gauche (confirmé par l'échographie).

Cependant, certains faits doivent retenir l'attention : le bombement osseux est pariétal et non temporal, l'orbite et la petite aile ne sont pas abaissées, l'interprétation de l'encéphalographie est difficile, et le compte-rendu opératoire mentionne un creusement de la surface corticale, sans discontinuité.

°°°

OBSERVATION n°12 : D... Bruno

Bruno est hospitalisé dans le service du Professeur THIEFFRY le 13 janvier 1967, à l'âge de 2 ans 1/12, pour anomalies radiologiques du crâne découvertes à la suite de deux épisodes de raideur du membre inférieur gauche.

Chez cet enfant sans antécédents pathologiques ni traumatiques, la maladie débute le 29 septembre 1966 par une crise tonique :

> Brusquement l'enfant pâlit, raidit son membre inférieur gauche et perd connaissance en "révulsant les yeux". Il reprend connaissance au bout de 5 minutes et reste hypotonique pendant un temps indéterminé.

Le 20 décembre 1966 survient un nouvel épisode de raideur du membre inférieur gauche, fugace, sans perte de connaissance, suivi de douleurs de ce membre pendant 3 heures environ.

L'examen neurologique est normal

Il n'existe pas de macrocéphalie (le périmètre crânien est de 49,5 cm), mais le front est discrètement asymétrique avec proéminence de la bosse frontale gauche.

L'examen somatique est normal.

Examens complémentaires

L'électroencéphalogramme du 4 janvier ne montre pas de signe de souffrance en foyer, mais il existe quelques éléments irritatifs antérieurs et bilatéraux suspects de comitialité.

Un deuxième tracé, 10 jours plus tard, montre un tracé de sommeil un peu trop actif, des ondes lentes un peu trop abondantes, parfois à discret maximum droit. Mais il n'existe pas d'anomalies paroxystiques ni de signe de localisation.

Les radiographies du crâne mettent en évidence une "très importante lacune" frontale droite de 6,5 cm x 4 cm avec condensation du bord externe, par contre la limite interne est floue et degradée.

L'aspect suggère plus un amincissement de l'os du fait d'une pression sur la table interne qu'une véritable lacune.

Il existe, en outre, une bascule du jugum vers la droite, un petit aplatissement du bord supérieur de l'orbite droite, mais la petite aile n'est pas modifiée, lebbord supérieur du rocher est normal.

Un cliché en tangentielle montre qu'il existe un amincissement du frontal : la table externe rejoint la table interne, le frontal a un millimètre d'épaisseur.

Les autres clichés du squelette sont normaux.

La transillumination montre une très importante zone frontale droite manifestement translucide, ce qui plaide en faveur d'une formation liquidienne : kyste arachnoïdien ou hématome.

L'enfant est transféré en neurochirurgie pour explorations neuroradiologiques et scintigraphie.

Le gamma-encéphalogramme montre une asymétrie nette de l'activité sous forme d'une hypoactivité droite plus marquée en frontal.

A l'échographie le plan médian paraît modérément refoulé vers la gauche dans sa partie antérieure.

L'artériographie carotidienne droite
montre un étirement du siphon carotidien.
Le groupe sylvien apparaît redressé et soulevé.
L'artère cérébrale antérieure est redressée dans sa première partie, la jonction A_1-A_2 est arrondie, la portion A_2 est bien sur la ligne médiane.

Dans la région de la lacune osseuse, on ne suspecte pas d'anomalie.

L'encéphalographie gazeuse ne montre pas de déviation du système ventriculaire. La seule anomalie est une moins bonne injection de la convexité du côté droit.

Devant la discrétion des anomalies radiologiques, on renonce à une exploration neurochirurgicale et on se contente de soumettre l'enfant à un traitement barbiturique et à une surveillance régulière.

Les crises n'ont jamais récidivé. Les radiographies du crâne ne se sont pas modifiées.

Les électroencéphalogrammes montrent un foyer d'ondes lentes et d'ondes aiguës prédominant légèrement à droite.

En résumé

Il s'agit d'un enfant hospitalisé pour anomalies radiologiques du crâne et convulsions chez lequel

- l'examen neurologique est normal
- les clichés du crâne sont difficiles à interpréter : l'image anormale correspond à une érosion frontale plutôt qu'à une lacune, sans soufflure de la fosse temporale, sans modification de la petite aile.

Les anomalies de l'artériographie carotidienne et de l'encéphalographie gazeuse sont très discrètes.

La transillumination positive, les anomalies du jugum et du toit de l'orbite évoquent une collection kystique entre l'os et le cerveau, soit un hydrome sous-dural ou arachnoïdien, soit une tumeur kystique.

°°°

	Obs.10 : C. Fanny	Obs.11: F.Liliane	Obs.12 : D. Bruno
Age - Sexe	4 8/12 F	3 4/12 F	2 1/12 M
Circonstance de découverte	convulsions	convulsions	convulsions
Convulsions	localisées à G. puis généralisées	généralisées	localisées au MIG ± révulsions des globes oculaires
H.I.C.	0	0	0
Syndrome déficitaire	0	Hémiplégie G.ancienne Hémiatrophie G.	0
Macrocéphalie	+ 2e division standard	?	0
Bombement			
Transillumination	?	positive sur l'hémicrâne droit	positive sur la région frontale droite
Artériographie	sylvienne droite redressée et refoulée en dedans. Cérébrale antérieure d.refoulée à G.	0	sylvienne étirée,soulevée.Cérébrale antérieu étirée dans sa lère position,située sur la l gne médiane
Encéphalographie	0	léger déplacement vers la gauche	pas de refoulement moins bonne injection la convexité droite
Crâne	macrocrânie bombement temporo-pariétal-Petite aile soulevée- Sutures élargies	bombement pariétal sutures élargies	érosion frontale droit sutures élargies
C.R.O.	0	kyste sylvien clair surface cérébrale corticale creusée	0
Evolution	pas de convulsions sous traitement continu	persistance de l'hémiplégie-Pas de convulsions mais anomalies comitiales à l'E.E.G.	pas de convulsions so traitement continu.Pa de signes neurologiqu anormaux
Critères diagnostiques	insuffisants (Pas de E° (Pas de confirmation anatomique	E°pas convaincante CRO:creusement de la surface corticale. Anomalie associée ?	E°peu démonstrative pas de confirmation anatomique

LITTERATURE

KYSTES SYLVIENS PURS

AUTEURS	ANNEE	OBS.	AGE SEXE	TRAUMA. CRANIEN	H. I. C.	SYNDROME DEFICITAIRE
ANDERSON	1966	1	3 6/12 F		+	paralysie VIG
		5	61 ans F			ptosis gauche
BACIOCO	1965	obs 1	14 ans M		0	0
		obs 2	17 ans F	0	0	0
BERNARD-COIGNET	1966	obs19	2 6/12	+ à 20 mois	0	
BULL	1949	obs10	4 ans M		0	0
		obs11	7 ans M	+ à 3 ans	0	0
CHILDE	1953	obs 3	19 ans F		0	0
		obs 4	34 ans F	ancien	0	0
		obs 5	21 ans M	répétés	F.O nl céphélées nausées ayant régressé spontanément	0
		obs 7	9 ans M	vu pour T.C	0	0
		obs 8	6 ans F	0	0	0
		obs1b	58 ans M		0	0
		obs2b	13 ans M	vu pour T.C.	0	0
DOTT	1958	1	8 ans M	obstétrical	oedème débutant	0
HARDMAN	1939	obs 3	5 ans M	10 mois avant	0	0
LOMBARDI	1954	obs 1	8 ans	?	0	0
NAGOULITCH	1960	obs 1	3 ans ½ M	0		0
		obs 2	2 ans M	0	0	0

CONVULSIONS	ANCIENNETE DES TROUBLES	ASYMETRIE CRANIENNE	C. R. O.	SUITES
2 crises		+ (Rx)	Sylvien G-liquide incolore	fistule durale pdt 15j
0		+ (Rx)	Sylvien G-liquide incolore	simples ptosis inchangé
généralisées	bombement remarqué dès le ler mois	+	Sylvien D	
.temporale depuis 4 ans		+	Sylvien D	
post-traumatiques	6/12	+(½ crâne)	Sylvien+convexité D	suites satisfaisantes
0	?	+bombement	Sylvien G	guérison
0	4 ans	+bombement	Sylvien G	guérison
	naissance	+bombement T	Sylvien D	
	26 ans	+bombement FP	Sylvien G(protéines 0,25)	
	après ler T.C.	+ (½ crâne)	Sylvien G	
	ancien	+avec fracture(B.F.T.)	Sylvien G-liquide clair	
	3 ans	+bombement T	Sylvien D-liquide clair	
allucinations isuelles & uditives	3 mois	+	Sylvien D-liquide clair prot.0,2	
0	naissance	+pas fract. (bombement T)	Sylvien G-liquid. clair proté.0,15	
0	plusieurs années céphalées récentes	+temporal	Kyste sylvien D. liquide clair	
0	10 mois	+bombement T	Kyste sylvien G-liquide clair-prot.0,15	simples
?	18 mois tr.de la vision	+(Rx)	Kyste sylvien G liquide clair	
0		+	Sylvien G-liquide inco.Ab.0,27	simples
puis l'âge de mois	13 mois	+(Rx)	Sylvien gauche-liquide incolore	simples-2 crises post-opératoires

AUTEURS	ANNEE	OBS.	AGE SEXE	TRAUMA. CRANIEN	H.I.C.	SYNDROME DEFICITAIRE
PETIT-DUTAILLIS	1951	obs 2	12 ans M	à l'âge de 1 mois	0	Parésie VI droit
ROBINSON	1955	obs 1	8 ans M		0	0
		obs 2	14 ans M	+ à 4 ans	0	0
	1958	obs 4	2 ans ½ M			0
		obs 5	19 ans M			0
		obs 6	2 ans 9/12 M			
		obs 7	48 ans M		0	0
	1964	obs10	20 ans M			
ROGER	1964	obs 3	2a6/12 M	0	0	0
STARKMAN	1958	obs 1	39 ans M		0	0
		obs 2	72 ans M		0	0
		obs 3	51 ans M		0	0
TIBERIN	1961	obs 1	10 ans M	+ à 3 ans	0	R.O.T.plus vifs à gauche
TORMA	1962	obs 1	23 ans M		0	0
		obs 2	12 ans M		0	0
		obs 3	49 ans F	+ à 38ans	0	0
		obs 4	51 ans F	+4m avant	0	0
WILSON	1966	obs 1	26 ans F	0	0	diminution de la F.M. du M.S.D.

CONVULSIONS	DEBUT DES TROUBLES ANCIENNETE	ASYMETRIE CRANIENNE	C. R. O.	SUITES
0		+exophtalmie	Sylvien droit	amélioration céphalées
0	3 mois	+ gonflement T	Sylvien G transparent	bonnes
0	10 ans	+ P.T.	Sylvien G+	bonnes
0		+et défect. frontal	SYlvien G+ encéphalocèle antérieure	réintervention pr encéphalocèle 12m p.t.
P.C.post-traum.		+ (T)	Sylvien G-liq.clair	bonnes-sujet à céphal.
0	6 mois	+exophtalmie	non opéré	
	enfance	+	non opéré découverte nécrop:kyste temp.G.synd. de MARFAN	
ses adversives c clonies MSD	1 mois	+macrocéphalie	Kyste temp.D et convexité	bonnes
.généralisée	21 mois	discrète	Kyste sylv.G liq.eau roche	décès post-opératoire
ouverte néœop-ue	découverte nécropsique	+	Kyste sylv.G très import.	
" "	" "		Kyste sylv.G liq.clair	
0	après le T.C.	+ Bt T.	Sylvien D. liq.clair	bonnes
0	5 ans(après furoncle)	+ Bt T.	Sylvien G.	aucun trouble 8 ans plus tard
0	5 ans après T.C.	Rx normales mais A°anorm.	Sylvien D.	7 ans recul: bien
0		+ (Bt T.)	Sylvien D.	bien 12maprès
0	4 mois	+ (Bt T.)	Sylvien G.	bien 12maprès
alisées à droi-motrices et sitives	2 ans	+	Sylvien G. liquide clair protéines: 0,17 g/l	aucun symptôme

COMPLICATIONS HEMORRAGIQUES

AUTEURS	ANNEE	OBS.	AGE SEXE	TRAUMA. CRANIEN	H.I.C.	SYNDROME DEFICITAIRE	CONVULSIONS
BULL	1949	4	4ans M	0	céphalées vomissements	non précisé	0
		5	8ans M	3/12	céphalées vomissements	0	+
		6	8ans F	0	+	0	0
		7	11a M	4/12	+	0	0
		8	13a M	0	céphalées vomissements	diminution de la F.M. au M.I.G.	
		9	17a M	boxeur	+	0	0
CHILDE	1953	1	9ans M	0	+	0	0
COHEN	1927	1	20a M	1½/12	+	droit discutable VI bilatéral	1 crise généralisée
CONNELL	1939	2	17a M		+	0	0
DAVIDOFF ET DYLE	1938	1	6ans M	2/12	+	R.O.T.plus vifs à G.	0
		2	18a M	8/12	+	fauche du pied gauche	paresthésies joue droite
		3	16a F	12/12	céphalées vomissements	R.O.T.plus vifs à G.	0
		4	16a M	8/12	+	R.O.T.plus vifs à D.	0
HARDMAN	1939	2	8ans M	2/12	+	0	0
LOMBARDI	1954	2	27a M	0	non précisée	hémiplégie G. depuis qq.j.	non précisée
NAGOULITCH	1960	4	7ans M	0	+	hyperréflectivité D.	
OLIVER	1958	1	21a M	T.thoracique 2½/12	+	0	0

DEBUT DES TROUBLES	ASYMETRIE CRANIENNE	C. R. O.	SUITES
4/12	typique	drainage temporal-hématome droit	guérison
3/12	typique	H.S.D.sang fluide D.	guérison
2 ans ?	typique	H.S.D. gauche	guérison
4/12	typique	H.S.D. droit	guérison
3/12	typique Bt	H.S.D. droit	guérison
8/12	typique	H.S.D. droit	guérison
4/12	bombement	H.S.D. gauche	guérison
1 1/2/12		kyste arachnoïdien G. xanthochromique avec hématies	guérison après réintervention
?	disjonction des sutures	kyste à contenu sanglant Dt.	guérison
2/12	typique+macrocéphalie	H.S.D.liquide à G.	
6/12	typique	Hématome à gauche	
?	typique	Hématome F-T droit	
7/12	typique	Hématome gauche	
2/12	typique	hydro-hématome droit	guérison après ponctions
quelques jours	typique dès la naissance	hématome de la fosse droite antérieure & de la fosse moyenne	non précisées
récent	bombement temporo-pariétal	collection S.D.trouble kyste sylv.cl.G.	guérison
2/12		kyste sylvien droit-liquide xanthochromique	guérison

AUTEURS	ANNEE	OBS.	AGE SEXE	TRAUM. CRANIEN	H.I.C.	SYNDROME DEFICITAIRE	CONVULSIONS
PICHARD	1968	1	10ans M	?	+	0	0
		2	18ans M	qq.heures	+	hémiplégie D progressive	
		4	28ans M	15 jours	+	0	1 P.C.
ROBINSON	1958	3	13ans M	2/12	céphalées	0	0
	1964	8	18ans M	2/12	+		0
		9	14ans M	3/12		ROT exagérés à droite + PFD	0
WEINMAN	1965	1	25ans F	0	+	parésie discrète du MSG	0
		2	12ans M	0	+	paralysies oculo-motrices	

DEBUT DES TROUBLES	ASYMETRIE CRANIENNE	C. R. O.	SUITES
$1^{1/2}$/12	typique	Kyste sylvien G.xantho.	guérison
quelques heures	typique	Kyste sylvien D.xantho.	guérison après réintervention
15 jours	typique	Kyste sylvien xantho.D.	guérison après réintervention
2/12	typique	HSD+agénésie temporale G.	guérison
15 jours	bombement	HSD G + agénésie temporale D.	guérison
3/12	bombement	HSD brunâtre+agénésie temporale gauche	guérison
15 jours(?)		Kyste sylvien D.xantho-chromique	guérison
15 jours	normales	Kyste sylvien G. xantho.	guérison

COMPLICATIONS NEOPLASIQUES

AUTEURS	AGE SEXE	DEBUT DES TROUBLES	BOMBEMENT	H.I.C.	CONVUL-SIONS	SYNDROME DEFICITAI
PERTUISET BERDET (1952)	32 ans M	3 mois diplopie 15 jours hémicrânie G. tr. moteurs D. tr. du langage	+ temporal Dt.	céphalées pas d'oedème papillaire	0	hémiplégi droite hémianest sie droit aphasie hémianops latérale homonyme droite parésies oculaires gauches
PICHARD obs.6 (1968)	53 ans M	15 jours céphalées nausées	+ temporal G. bruit de pot fêlé	+ oedème papillaire discret	crises tempo-rales?	tremblemer troubles l'équili-bre Hypotonie aréflexie Raideur de la nuque

RX CRANE	ARTERIO CAROTIDIENNE	C.R.O.	SUITES	ANAT.-PATH.
Bombement de la fosse temporale G. dans toutes ses dimensions Ecaille amincie	Néoformation G. avasculaire qui refoule en les déformant les vaisseaux sylviens en haut et en dedans ; cérébrale antérieure gauche refoulée à droite	Hydrome sylvien G. occupant toute la fosse temporale paroi=arachnoïde Hernie de T_5, dure, adhérente au tronc cérébral hypervascularisée Liquide kystique xanthochromique Prot.=1,71g/l	Hémiplégie droite totale, proportionnelle+aphasie complète 24 h plus tard Décès 2 mois plus tard - pas de nécrosie	Hydrome If congénital + néoplasie d'une extrême malignité Endothéliome probable
Bombement temporal gauche	Refoulement de l'artère sylvienne gauche	Hydrome arachnoïden sylvien Refoulement des structures cérébrales arachnoïde profonde épaissie Liquide kystique hyperalbumineux	Amélioration transitoire 3 semaines après intervention: grosse altération de l'E.G; hémiparésie G. PL: cellules néoplasiques Décès	Kyste "leptoméningé" avec nombreuses cellules tumorales dans les parois kystiques kyste sylvien +carcinose méningée Primitif : cancer gastrique

DISCUSSION

Notre étude des kystes sylviens porte sur 72 observations: la revue de la littérature nous a permis de retenir 64 observations de kyste arachnoïdien sylvien :

. 37 formes simples
. 27 formes compliquées

L'addition de nos observations personnelles porte le nombre total à 72 cas qui se répartissent de la façon suivante :

. 45 kystes sylviens simples
. 28 kystes avec complications hémorragiques
. 2 kystes avec complications néoplasiques

Cette lésion est plus fréquente chez les sujets de sexe masculin:55 observations (76 % des cas), dont 25 avec complications hémorragiques.

Elle se localise plus volontiers à gauche : 41 cas (soit 57 %).

La vallée sylvienne est la localisation la plus fréquente des kystes arachnoïdiens.

Nous en rapportons 8 observations qui nous semblent particulièrement schématiques : 5 kystes simples et 3 kystes associés à un épanchement sous-dural, dont le diagnostic affirmé par les examens cliniques et radiologiques (radiographies simples du crâne, angiographie et encéphalographie gazeuse) a été confirmé à l'intervention.

Nous en avons rapproché 3 autres observations dont le diagnostic d'hydrome sylvien ne nous paraît pas suffisamment démontré pour en tenir compte dans la discussion : dans 2 cas le critère opératoire manque et les explorations neuroradiologiques non démonstratives (obs. 12) ou insuffisantes (obs.10) ne nous permettent pas d'éliminer formellement d'autres diagnostics. Le 3e

cas (obs.11) a été opéré, mais une malformation corticale associée n'a pu être éliminée ni par l'encéphalographie, ni à l'intervention.

La littérature comporte au moins 64 observations de kystes de la vallée sylvienne, dont 27 sont des formes compliquées.

La symptomatologie de ces lésions est simple : elle se limite à un bombement temporal, associé à une macrocéphalie dans quelques cas, l'absence ou la rareté des signes neurologiques, parfois des crises convulsives.

Les complications hémorragiques, relativement fréquentes se traduisent par un syndrome d'hypertension intra-crânienne rapidement évolutif.

Les complications néoplasiques sont exceptionnelles.

Cliniquement

Le signe le plus fréquent est le bombement localisé d'une fosse temporale. En fait ce bombement déborde parfois sur les régions frontale ou pariétale avoisinantes.

Nous l'avons observé 4 fois : dès l'examen clinique à deux reprises (obs. 4 et 7), à l'examen radiologique dans les 2 autres cas (obs. 3 et 8).

Enfin 3 enfants avaient une macrocrânie asymétrique avec bombement soit d'un hémicrâne, soit de la région pariéto-temporale. Cette macrocrânie était ancienne, remarquée dès la naissance, ou dès les premiers mois de la vie, importante : le périmètre crânien était compris dans la 3e division standard ou même au-dessus.

Cette macrocrânie n'entraînait apparemment aucun trouble, en dehors de l'aspect dysmorphique de l'enfant.

Par contre dans la littérature, cette macrocrânie semble extrêmement rare : seuls DAVIDOFF (obs.1) et ROGER (obs. 2) la signalent. D'autres auteurs notent une voussure de tout un hémicrâne, mais ne parlent pas de macrocéphalie.

Un bombement localisé a été constaté cliniquement 20 fois au cours de kystes simples, 11 fois dans les formes compliquées.

Il siégeait au niveau de la fosse temporale chez 25 malades, débordait sur la région frontale dans 2 cas, sur la région pariétale dans 4 cas, atteignant tout l'hémicrâne dans 2 cas.

Dans 16 cas, le bombement a été découvert par l'examen radiologique.

Il faut encore signaler "l'approfondissement de la fosse temporale" décrit par STARKMAN au cours de l'examen nécropsique d'un de ces patients.

Ce bombement localisé a été le premier signe à attirer l'attention dans 10 cas :

- il était parfois connu dès la naissance (CHILDE) ou dès les premiers mois (BACIOCO)

- il serait apparu 5 fois dans les suites d'un trauma crânien (BERNARD, BULL, CHILDE, HARDMAN, ROBINSON)

- il a été découvert fortuitement dans 1 cas (BULL).

Il est probablement plus fréquent et plus net chez l'enfant : 28 bombements cliniques sur 33 ont été observés chez l'enfant.

En résumé, un bombement localisé a été observé dans 59 observations (dont 7 observations personnelles).

- 35 fois à l'examen clinique
- 18 fois à la radiographie du crâne
- 1 fois à l'examen anatomique

Enfin, ce bombement était associé à une macrocéphalie dans 5 observations, dont 2 observations personnelles.

L'examen neurologique

était normal chez 5 de nos patients porteurs d'un kyste non compliqué, ce qui est en accord avec l'ensemble des publications antérieures : si certains auteurs ont décrit des signes déficitaires, ceux-ci ont toujours été très discrets : il s'est agi soit :

- de paralysies oculomotrices : paralysie unilatérale de la VIe paire (ANDERSON, PETIT-DUTAILLIS) ou ptosis unilatéral (ANDERSON).

- d'une asymétrie des réflexes ostéo-tendineux (TIBERIN)
- d'une diminution de la force musculaire d'un membre supérieur (WILSON).

Nous n'avons jamais observé d'hypertension intracrânienne dans ces formes simples comme l'ont fait ANDERSON et LANDING, DOTT et GILLINGHAM.

Les céphalées, en dehors des observations de kystes compliqués, ne sont signalées que 11 fois dans la littérature.

Elles sont parfois sévères et répétées, quotidiennes (CHILDE), ailleurs localisées à l'hémicrâne atteint ou même au bombement (CHILDE).

Chez la malade de WILSON et BERTAN, elles marquaient le début des épisodes sensitivo-moteurs paroxystiques.

Nous ne les avons observées que chez 2 enfants macrocéphales.

Les convulsions ne sont pas très fréquentes : elles ne sont signalées que 9 fois sur 37 observations publiées.

Cependant, nous les avons observées chez 3 de nos malades.

Dans 2 cas, (obs. 2 et 5), il s'agissait d'une comitialité précoce (apparue à 4 mois : obs. 2, et 3 ans, obs.5) grave et invalidante.

Cette comitialité se traduisait par des crises convulsives généralisées (quoiqu'elles aient été localisées à l'hémicorps gauche, au début, dans l'obs. 5), récidivantes, résistantes aux diverses thérapeutiques.

Elles s'accompagnaient d'anomalies électriques : dans un cas il s'agissait d'un tracé de comitialité sans signe de localisation (obs. 2), et dans l'autre cas d'un foyer temporal droit.

L'intervention semble avoir eu une heureuse influence : les crises convulsives ont disparu les jours suivant l'intervention dans la 1ère observation (mais nous n'avons pu suivre cet enfant).

Dans l'observation 5, les crises se sont raréfiées, puis ont disparu, l'électroencéphalogramme s'est normalisé (alors qu'il s'agissait d'une comitialité évoluant depuis 6 ans, impossible à équilibrer par le traitement médical.

Dans l'observation 3, la réalité des crises est beaucoup moins nette : l'enfant aurait fait 3 épisodes de raideur vers l'âge de 18 mois, puis, après un intervalle libre de 15 ans environ, une perte de connaissance brève avec quelques mouvements de la tête et une incontinence sphinctérienne. L'électroencéphalogramme enregistré quelques jours après la crise était normal (cet enfant est décédé quelques heures après l'intervention).

Les convulsions signalées dans la littérature sont de différents types ; il s'agit soit :

- de pertes de connaissance répétées (BACIOCCO)
- de crises adversives avec clonies localisées (ROGER),
- de convulsions (BERNARD, NAGOULITCH),
- de crises temporales (BACIOCCO) ou d'hallucinations olfactives et gustatives (CHILDE).

La malade de WILSON a présenté à plusieurs reprises des épisodes régressifs comportant des céphalées temporales gauches avec diplopie, des troubles sensitivomoteurs de l'hémicorps droit dont la signification n'apparaît pas clairement.

La fréquence des crises n'est pas précisée par la plupart des auteurs : seul NAGOULITCH (obs. 2) signale que les convulsions récidivantes avant l'intervention avaient complètement disparu 12 mois plus tard.

Dans l'ensemble, la fréquence et la gravité des convulsions sont difficiles à apprécier.

Le développement psychomoteur semble satisfaisant : à chaque fois qu'il a été calculé, le quotient intellectuel était normal.

Les complications hémorragiques s'observent avec une fréquence relativement grande : nous en avons relevé 25 observations dans la littérature, nous en rapportons 3 cas.

Elles atteignent essentiellement les sujets jeunes de sexe masculin.

Nos observations concernent 3 jeunes garçons de 5 ans 6/12, 7 ans 8/12 et 14 mois.

Dans 2 cas (obs. 7 et 8) le tableau clinique réalisé est celui d'une hypertension intracrânienne apparue brutalement, rapidement évolutive comme en témoigne l'aggravation rapide de la stase papillaire.

Dans ces 2 cas il existait des modifications osseuses anciennes.

L'intervention a mis en évidence un kyste sylvien, clair, associé à un hématome sous-dural de sang noir dans un cas, à un épanchement de liquide xanthochromique dans le second.

La 3e observation (obs. 9) est beaucoup plus discutable. L'épanchement sous-dural, xanthochromique a été découvert à l'intervention alors que l'enfant n'avait pas de signe d'hypertension intracrânienne. Mais cet enfant était hémophile et avait subi une trépano-ponction un mois auparavant.

Les autres signes cliniques présentés par ces enfants ne diffèrent pas de ceux des kystes simples : l'asymétrie crânienne est nette, cliniquement et radiologiquement.

Il faut cependant remarquer que l'hypertension intracrânienne a entraîné une disjonction des sutures dans 1 cas. Les images angiographiques sont identiques à celles des hydromes sylviens non compliqués.

La notion de traumatisme est contingente.

Dans la littérature, les complications hémorragiques sont décrites chez 22 sujets de sexe masculin, sur 25 cas, dont l'âge se situe entre 4 et 28 ans.

La notion de traumatisme crânien n'est trouvée que 15 fois, l'intervalle libre est en moyenne de 15 jours à 4 mois (le plus bref est de 48 h, obs. 2 de PICHARD, le plus long de 2 ans, obs. 6 de BULL). Dans 2 autres cas le traumatisme est moins net (il s'agit d'un boxeur soumis à des traumatismes répétés, et d'un sujet ayant subi un violent trauma thoracique).

L'hypertension intracrânienne est pratiquement constante:

- un oedème papillaire est trouvé dans 19 cas
- l'association céphalée-vomissement, sans stase papillaire dans 4 cas (BULL, DAVIDOFF et DYKE)
- des céphalées isolées dans une observation de ROBINSON.

LOMBARDI ne donne aucun détail clinique.

Un syndrome déficitaire est signalé dans 13 cas : il s'agit

- d'une asymétrie des réflexes dans 4 cas (DAVIDOFF, NAGOULITCH) associée à une paralysie faciale chez un malade de ROBINSON

- des troubles moteurs : monoplégie d'un membre inférieur (BULL) ou supérieur (WEINMAN), hémiplégie post-traumatique (LOMBARDI, PICHARD), soit de paralysies oculomotrices (WEINMAN).

Quelques auteurs ont signalé des crises convulsives.

15 observations ont été publiées sous le titre "d'hématomes sous-duraux", hématomes d'un type particulier car ils avaient entraîné une déformation crânienne.

Il s'agit des 6 observations de BULL, mais le bombement temporal n'est signalé qu'une fois : il est possible, mais non certain que les 5 autres observations soient des hydromes sylviens compliqués.

des observations de CHILDE (1953), de DAVIDOFF et DYKE (1938), de LOMBARDI (1954) et de ROBINSON (1958, 1964), qui semblent être des kystes sylviens compliqués de saignement.

DAVIDOFF et DYKE (1938) ont été les premiers à souligner le bombement temporal et le siège de l'hématome.

L'observation 8 de ROBINSON est particulière : ce sujet avait un hématome sous-dural du côté opposé à son kyste sylvien.

Dans 9 observations comportant un syndrome d'hypertension intracrânienne le liquide kystique était xanthochromique. Un traumatisme crânien récent était retrouvé dans 5 cas et avait marqué le début des troubles, la radiologie révélait un bombement dans 5 cas.

Le liquide était plus ou moins teinté de sang dans 4 cas, simplement xanthochromique dans 5 cas.

L'histologie de la paroi externe de ces kystes a révélé qu'il s'agissait d'arachnoïde, au moins dans 3 cas. Une hémorragie focale récente a été trouvée une fois (obs. d'OLIVER).

Enfin, nous n'avons trouvé qu'une observation où le kyste sylvien était eau de roche, associé à un épanchement sous-dural citrin (NAGOULITCH).

En fait, il est bien difficile, en dehors de ce dernier cas, de savoir s'il s'agit d'un saignement sous-dural ou intra-kystique.

L'électroencéphalogramme n'a qu'un intérêt limité dans le diagnostic d'hydrome sylvien.

Les anomalies rencontrées consistent en

- une asymétrie du rythme de base
- des anomalies généralisées
- dans quelques cas, des anomalies comitiales.

L'anomalie la plus fréquente et la plus évocatrice est l'asymétrie du rythme de base, avec une diminution de l'amplitude et un ralentissement en regard du kyste : cette hypoactivité en foyer est notée dans 9 cas sur 13 comptes-rendus d'E.E.G. publiés dans la littérature. Parmi ces 9 cas, 2 étaient compliqués d'hématome. Personnellement, nous ne l'avons rencontrée que deux fois (obs. 4 et 9).

Cette hypoactivité permet de localiser le kyste dans une certaine mesure, mais elle est identique à celle des autres collections liquidiennes.

Des anomalies généralisées du rythme de base, plus marquées au niveau kyste, ont été signalées une fois (obs. 1 de CHILDE) au cours d'un kyste compliqué, avec hypertension intracrânienne. Nous avons trouvé des signes identiques dans 2 observations personnelles (obs. 7 et 8) d'hydromes compliqués, mais ce nombre restreint ne permet pas de conclure.

L'électroencéphalogramme est normal dans un certain nombre de cas (1 obs. de PETIT-DUTAILLIS, 2 obs. personnelles).

Des anomalies comitiales ne sont pas rapportées dans la littérature. Nous avons eu l'occasion d'en voir chez 3 enfants: en pré-opératoire dans 2 cas, après intervention, chez le 3e.

Nous avons rencontré des anomalies généralisées dans 1 cas (obs.2), chez un enfant de 10 mois (mais nous n'avons qu'un seul E.E.G.).

Dans les 2 autres cas, les électroencéphalogrammes ont mis en évidence un foyer.

Dans l'observation 5, les anomalies comitiales étaient bilatérales, avec une asymétrie des régions temporales, la droite paraissant moins active, sur les premiers tracés.

Les E.E.G. successifs ont mis en évidence une aggravation progressive, avec apparition d'un foyer plus localisé, rolandique droit, diffusant davantage à chaque examen (cliniquement les crises devenaient plus fréquentes).

Deux mois après intervention, les tracés ont montré une amélioration spectaculaire, puis des anomalies comitiales sont réapparues 7 mois après l'intervention.

4 ans plus tard, les pointes-ondes ont pratiquement disparu au repos, par contre l'hyperpnée est encore altérée. Les crises cliniques ont totalement disparu.

Au total : cette comitialité, qui a évolué pendant 6 ans, vers une aggravation clinique et électrique progressives, non équilibrée par le traitement médical, a été considérablement améliorée par l'intervention.

Enfin, dans 1 cas (obs. 9) : l'électroencéphalogramme préopératoire avait mis en évidence une hypoactivité fronto-prérolando-temporale antérieure droite.

L'E.E.G. fait 18 mois plus tard, au cours d'une crise localisée facio-brachiale gauche, montrait un état de mal localisé à tout l'hémisphère droit avec un maximum temporo-rolandique.

Quelques jours après la crise : le tracé était hypoactif à droite avec des ondes lentes, subnormal à gauche, sans signe de comitialité.

Le dernier tracé, fait en 1968, était franchement anormal du fait de l'abondance des rythmes lents et aigus qu'il renfermait, parfois à prédominance droite.

En conclusion, l'électroencéphalogramme ne donne pas de renseignements très précis au cours des hydromes sylviens. Il constitue un bon élément de surveillance post-opératoire des hydromes s'accompagnant de comitialité.

La transillumination, examen d'une simplicité remarquable, permet de reconnaître et de localiser rapidement les collections liquidiennes, intracrâniennes chez l'enfant et d'en suivre l'évolution. ANDERSON l'a observée dans ses 2 observations. Nous ne l'avons pratiquée à plusieurs reprises que dans 1 cas (obs.9) : elle était positive dans tout l'aire du bombement avant intervention, et avait presque totalement disparu après.

L'échoencéphalographie a l'intérêt de montrer une déviation de l'écho médian dans le sens opposé au kyste arachnoïdien: elle a été réalisée dans 2 cas (obs. 6 et 9) et a objectivé un déplacement important du plan médian.

Chez ces deux malades, l'encéphalographie a confirmé le refoulement important du système ventriculaire dans le même sens.

La gammagraphie à la R.I.S.A. n'a été faite que dans 1 cas (obs. 6) et a mis en évidence un foyer d'hypoactivité modérée, mal limitée, fronto-pariétale gauche.

RADIOLOGIE

En fait, les examens radiologiques sont indispensables pour affirmer le diagnostic et proposer une thérapeutique éventuelle. Ils doivent comporter des clichés standard, une angiographie et des explorations aériques.

Les clichés standard (face, profil, Hirtz) mettent en évidence l'asymétrie crânienne due à l'augmentation d'une des fosses temporales dans toutes ses dimensions, c'est-à-dire :

- un approfondissement, un allongement et un élargissement de la fosse temporale
- une surélévation de la petite aile et de l'orbite qui est parfois agrandie, un élargissement de la grande aile du sphénoïde.

De plus, la fente sphénoïdale peut être élargie, l'arête postéro-latérale de l'orbite est souvent effacée. Les sinus frontal et ethmoïdal homolatéraux sont parfois hypertrophiés.

Dans certains cas, il existe des signes d'hypertension intra-crânienne ancienne : les sutures présentent de longues dentelures, la selle turcique est modifiée ; chez le petit enfant, il existe parfois une macrocéphalie.

Des études radiologiques simples du crâne ont été faites 67 fois, c'est-à-dire dans 60 observations de la littérature
7 observations personnelles.

Le bombement temporal est assurément le signe le plus fréquent : nous l'avons trouvé chez 4 de nos malades, dont 2 étaient porteurs de kystes compliqués.

Il existait chez 51 malades et s'accompagnait parfois d'une

soufflure très localisée (observation de BACIOCCO).
Il n'est pas toujours localisé à la fosse temporale. Il peut déborder sur le frontal (2 obs. HARDMAN et LOMBARDI), sur le pariétal (3 obs. de NAGOULITCH) ou même réaliser une voussure temporo-fronto-pariétale (2 obs. CHILDE, HARDMAN).

Un amincissement de la corticale lui est souvent associé; il est signalé 19 fois. Comme le bombement, il déborde parfois sur le temporal ou sur le frontal adjacent. WILSON et BERTAN ont publié une observation où il y avait un amincissement sans bombement (ces amincissements posent parfois des problèmes diagnostiques avec des lacunes).

Une macrocéphalie asymétrique n'est signalée que dans deux observations (obs. 1 de DAVIDOFF, obs. 19 de ROGER) associée à un bombement de la fosse temporale, une disjonction des sutures et une atrophie des clinoïdes postérieures dans l'observation de DAVIDOFF, à un bombement temporo-pariétal extraordinaire dans celle de ROGER.

Nous l'avons observée dans 3 cas : l'un avait un bombement fronto-temporo-pariétal (obs. 5), le 2e une soufflure de l'hémicrâne, sans bombement temporal (obs. 6), et le 3e un élargissement de l'hémicrâne droit avec une fosse temporale très élargie (obs.9).

La corticale était amincie au niveau du bombement dans les 3 cas.
Les sutures présentaient de longues dentelures, témoins d'une hypertension intracrânienne ancienne 2 fois sur 3.

La surélévation de la petite aile est très fréquente (24 obs.) avec souvent un aspect étiré, une densification exagérée de son bord postérieur (STARKMAN, PETIT-DUTAILLIS). Nous avons observé une surélévation 5 fois sur 7.

Une surélévation de l'orbite peut s'y associer (7 cas dans la littérature : BACIOCCO, BULL, DAVIDOFF, TORMA, 3 obs. personnelles) ou être isolée (2 obs. personnelles).

Les autres anomalies de l'orbite sont : un agrandissement (STARKMAN), un élargissement de la fente sphénoïdale (STARKMAN, DAVIDOFF), un effacement de son arête postéro-latérale (BACIOCCO, CHILDE, DAVIDOFF).

. La crête frontale est parfois refoulée du côté opposé (obs.5), l'apophyse Crista Galli peut être déviée.

. Chez le malade de 17 ans (obs. 3), il y avait une hypertrophie du sinus frontal du côté du kyste, anomalie déjà constatée par DAVIDOFF (obs. 2 et 4) et par PICHARD (obs. 4).

. Nous n'avons pas trouvé d'anomalies de la selle turcique, où certains auteurs ont observé :

- un bombement du 1/3 antérieur de son plancher (CHILDE)
- un amincissement (PICHARD)
- une décalcification du dorsum sellae (NAGOULITCH, DAVIDOFF)
- des anomalies des clinoïdes, soit :
  . une atrophie des clinoïdes postérieures (DAVIDOFF, OLIVER, WEINMAN)
  . un refoulement en avant, une surélévation ou une disparition des clinoïdes antérieures (CHILDE),
- une obliquité du jugum sphénoïdal est rare (1 obs.personnelle, 1 cas de ROBINSON)
- le bord supérieur du rocher est usé dans une observation de PICHARD
- ROBINSON et WILSON ont signalé un refoulement de la glande pinéale.

Les formes compliquées d'hémorragie ont sensiblement les mêmes signes radiologiques.

Cependant dans quelques cas, il existe des signes d'hypertension intracrânienne :

. une disjonction des sutures isolée (CONNELL obs.2) ou associée à une érosion des clinoïdes postérieures (DAVIDOFF)

. une décalcification isolée des clinoïdes postérieures sans autre signe radiologique (OLIVER)

. un amincissement du plancher de la selle et une usure de l'arête supérieure du rocher (PICHARD, obs. 4).

Nous avons trouvé une disjonction dans 1 cas d'hématome associé (obs.8), et des dentelures allongées au niveau des sutures dans 2 cas de macrocéphalie.

De toutes ces modifications radiologiques, les plus fréquentes sont le bombement temporal, l'amincissement de la corticale et la surélévation de la petite aile : ce sont en fait des signes de lésion expansive, non pathognomoniques. Cependant, les

bombements temporaux ne sont jamais aussi nets dans les lésions tumorales.

L'apparition d'une disjonction des sutures, d'une érosion de la clinoïde doit faire craindre l'apparition d'une complication hémorragique.

Enfin il existe au moins deux observations de kyste sylvien sans retentissement osseux : ce sont celles de TORMA et de WEINMAN.

L'artériographie carotidienne donne des images pratiquement constantes.

Il faut cependant noter qu'ANDERSON a trouvé 1 artériographie normale.

La modification la plus fréquente et la plus importante est le déplacement de l'artère sylvienne (22 cas/24 dans la littérature, 5/5 observations personnelles).

Sur le cliché de face elle apparaît refoulée en haut et en dedans, presque rectiligne. De profil elle est étirée, surélevée, refoulée en avant de façon plus ou moins importante : son trajet est parallèle à celui de la cérébrale antérieure dans une observation de BACIOCCO, elle est presque verticale dans une observation de NAGOULITCH.

L'artère cérébrale antérieure est plus ou moins refoulée du côté opposé : elle reste parfois sur la ligne médiane (BACIOCCO obs.1), mais plus souvent, elle se trouve au-delà de cette ligne médiane : ce fait est signalé dans 20 observations, dont 5 observations personnelles. Sur le cliché de profil, elle apparaît verticalisée.

L'aspect du siphon carotidien n'est précisé que dans 4 observations : il est déroulé et étiré 3 fois sur 4. Nous avons constaté ces modifications dans 1 cas.

Enfin il existe dans la plupart des cas, un vide vasculaire de siège temporal, en regard de la zone du bombement et de l'amincissement osseux, plus ou moins étendu, c'est-à-dire au niveau du kyste : cet aspect est retrouvé dans 14 publications antérieures et dans nos 5 angiographies personnelles.

En cas de saignement associé, l'artériographie est sensiblement identique (NAGOULITCH signale un "grand vide vasculaire").

En cas d'hématome sous-dural, contro-latéral, associé, la surélévation et le refoulement de l'artère sylvienne persistent (ROBINSON obs.8) permettant d'évoquer le diagnostic.

En conclusion, les modifications les plus importantes de l'angiographie sont le refoulement de l'artère sylvienne et l'existence d'un espace avasculaire plus ou moins étendu, situé en regard du bombement temporal.

Les explorations aériques sont fondamentales pour confirmer le diagnostic, apprécier l'importance du refoulement des structures cérébrales et indiquer la conduite à tenir.

L'encéphalographie gazeuse fractionnée est le procédé de choix en l'absence d'hypertension intracrânienne aiguë.

Sur 21 encéphalographies, 5 ont été réalisées chez nos malades, dont un était porteur d'un hématome sous-dural associé.

Cet examen objective :

- un refoulement des ventricules latéraux et du 3e ventricule sur les clichés de face, alors que l'aqueduc et le 4e ventricule restent sur la ligne médiane
- l'absence de dilatation ventriculaire
- le refoulement et parfois la déformation de la corne temporale adjacente au kyste
- l'absence d'injection de la corticalité au niveau du kyste
- et en général l'absence d'injection de cette lésion.

Le refoulement des ventricules latéraux et du 3e ventricule est presque constant : il est signalé 14 fois dans la littérature, nous l'avons trouvé chez 4 de nos malades.

Le septum interventriculaire et le 3e ventricule sont déviés du côté opposé au kyste et dessinent une courbe concave vers le kyste, indiquant une lésion expansive au niveau de la scissure de Sylvius.

Ce refoulement est parfois impressionnant : dans 4 observations (LOMBARDI, obs. 2, ROGER, et obs. personnelles 6 et 9) les cornes frontales et le 3e ventricule se projettent au-delà de la ligne médiane.

De face l'aqueduc et le 4e ventricule sont toujours sur la ligne médiane, mais ils sont refoulés en arrière par les kystes

volumineux dans 2 cas (obs. de ROGER, et obs. 4).

Les ventricules sont généralement de taille normale : cependant une dilatation ventriculaire modérée ou discrète a été observée à 3 reprises (BERNARD-COIGNET obs. 19, ROGER, obs. personnelle n°9).

Plus souvent la dilatation ventriculaire est localisée à la corne temporale : 2 cas (BACIOCCO obs. 2, ROBINSON obs. 4) ou au ventricule latéral : 2 cas (DAVIDOFF obs. 1, TIBERIN) situés en regard du kyste.

D'autres déformations du système ventriculaire ont été observées :

- la corne temporale peut être abaissée (1 obs. de BULL), refoulée en arrière (CHILDE, 1 obs.), surélevée (2 cas : TIBERIN, TORMA) tronquée (3 cas : CHILDE, ROBINSON, TIBERIN) ou "déformée" (NAGOULITCH)

- dans 1 cas (obs. 2) nous avons observé un refoulement de la corne temporale en arrière et en dedans,

- DAVIDOFF a constaté une asymétrie des toits des ventricules dans 2 de ses observations : il était surélevé dans 1 cas, abaissé dans l'autre. Un de nos malades (obs. 5) avait un soulèvement du corps ventriculaire et de la corne temporale du côté du kyste.

- Nous avons également observé des modifications de la corne frontale qui ne sont pas signalées dans la littérature

  . un aplatissement de la corne frontale homolatérale au kyste (obs.5)

  . et une forte convexité de son bord externe (obs. 6).

L'absence d'injection des sillons corticaux n'est mentionnée que dans 3 observations (DAVIDOFF, LOMBARDI, TIBERIN), nous l'avons constatée dans 3 cas. Elle est localisée à la région temporale ou temporo-pariétale.

L'injection du kyste semble n'avoir été obtenue dans aucun cas de la littérature : dans notre 5e observation, la présence d'une collection gazeuse, située à distance du système ventriculaire, sans communication avec celui-ci, semble bien correspondre au kyste, et pose le problème d'une éventuelle communication du kyste avec l'espace sous-arachnoïdien.

Onze ventriculographies ont été réalisées, en fait des renseignements précis ne sont rapportés que dans 7 cas :

- le refoulement du système ventriculaire a été constaté 6 fois
- des modifications de la corne temporale, 2 fois : il s'agissait soit d'une déviation en arrière et en haut (BULL obs. 10)
  soit d'un raccourcissement (STARKMAN)
- un soulèvement du toit du ventricule du côté de la lésion 1 fois (DAVIDOFF)
- BULL n'a pas obtenu d'injection du ventricule adjacent à la lésion dans 1 cas
- une dilatation ventriculaire n'a été signalée en aucun cas.

Enfin l'injection du kyste par ponction directe a été réalisée dans 2 cas (ANDERSON, obs. 1 ; NAGOULITCH, obs. 4): elle permet de localiser exactement la lésion et d'en apprécier son volume, mais elle ne fournit aucun renseignement sur l'état du système ventriculaire.

Au total, sur 27 explorations aériques, 20 encéphalographies et 7 ventriculographies, on a observé

- un refoulement du système ventriculaire dans 24 cas
- une déformation de la corne temporale dans 15 cas et du ventricule latéral dans 8 cas
- une dilatation ventriculaire modérée dans 3 cas
- l'absence d'injection des sillons corticaux dans la région du kyste dans 7 cas.

Les complications néoplasiques sont exceptionnelles : elles n'ont été observées que 2 fois (PERTUISET, PICHARD obs.6).

Ces hydromes malins se traduisent par :

- un bombement temporal unilatéral, dont l'ancienneté n'est pas mentionnée, dans les 2 cas
- et un syndrome neurologique d'apparition récente, et d'extension progressive comportant
  - un déficit sensitivo-moteur de l'hémicorps droit avec hémianopsie latérale homonyme droite, aphasie, parésies oculomotrices gauches et pesanteur de l'hémicrâne gauche dans l'observation de PERTUISET
  - une hypertension intracrânienne modérée, avec tremblement, troubles de l'équilibre, hypotonie, aréflexie

ostéotendineuse et raideur de la nuque dans l'observation de PICHARD.

Dans ces 2 cas, les signes radiologiques étaient évocateurs d'hydrome sylvien :

- les clichés standard révélaient un bombement localisé à la fosse temporale
- et l'artériographie un refoulement en haut et en dedans des vaisseaux sylviens
- le diagnostic de malignité n'a été établi dans ces deux observations que par l'examen anatomopathologique qui a montré
  . dans l'observation de PERTUISET une infiltration tumorale dont la structure se rapprochait de certains endothéliomes

  dans l'observation de PICHARD de nombreuses formations épithéliomateuses (secondaires à un cancer gastrique).

L'évolution a été marquée dans les 2 cas par une aggravation rapide du tableau neurologique (hémiplégie droite totale le lendemain de l'intervention dans l'observation de PERTUISET, apparition d'une hémiparésie gauche dans l'observation de PICHARD) et le décès à court terme.

La nécropsie du malade de PICHARD a permis de constater la présence de nombreuses formations épithéliomateuses à distance de l'encéphale, dans les méninges de la moelle, et les gaines des nerfs, et de trouver le cancer gastrique originel.

Ces 2 hydromes malins se différencient donc des autres kystes sylviens

. par le syndrome neurologique : la présence de signes neurologiques, de localisation, leur extension rapide qui évoquent une tumeur cérébrale

. par le caractère hyperalbumineux du liquide kystique

. enfin PERTUISET avait remarqué des anomalies de la substance cérébrale au niveau de T_5 : celle-ci était dure et adhérente, et surtout excessivement vascularisée.

Dans ces deux cas il semble s'agir de greffes néoplasiques sur des hydromes sylviens primitifs.

En pratique, le diagnostic de kyste sylvien doit être évoqué devant

- un bombement temporal unilatéral, une macrocrânie asymétrique, ou même une hydrocéphalie,
- une transillumination positive localisée
- ou un syndrome d'hypertension intracrânienne.

L'examen neurologique constate l'absence de signes de localisation.

Lorsqu'il existe une hypertension intracrânienne, celle-ci évolue rapidement comme en témoigne l'aggravation de l'oedème papillaire aux examens successifs des fonds d'yeux.

Les examens radiologiques apportent la confirmation du diagnostic dans un bon nombre de cas.

Les clichés simples du crâne, au besoin les tomographies montrent l'augmentation de la fosse temporale dans toutes ses dimensions, et assez souvent un élargissement des sutures avec de longues dentelures témoignant d'une hypertension intracrânienne ancienne.

L'artériographie carotidienne, qui révèle un refoulement et un étirement des vaisseaux sylviens par une masse kystique avasculaire, et la pneumo-encéphalographie qui objective dans la grande majorité des cas un refoulement du système ventriculaire, et l'absence de dilatation ventriculaire, sont indispensables. Elles permettent d'éliminer les autres diagnostics qu'on aurait pu envisager et de poser les indications thérapeutiques.

INTERVENTIONS - SUITES OPERATOIRES

69 patients (y compris nos 8 malades) ont été opérés. Il s'agissait dans 39 cas de kystes sylviens simples, dans 28 cas de kystes associés à un saignement et dans 2 cas d'hydromes secondairement malins. Les techniques employées sont rarement précisées. Elles varient entre :

- le drainage simple par trou de trépan
- la crâniectomie avec ablation aussi large que possible des parois kystiques, évacuation du liquide, et dans quelques cas, libération aussi poussée que possible des adhérences périvasculaires et création d'une communication avec les citernes de la base

. dans quelques cas, la crâniectomie a été précédée d'une évacuation partielle du liquide kystique par trou de trépan.

Nos résultats

Nous avons observé 2 décès post-opératoires :

. l'un à la 12e heure : il s'agissait d'un enfant souffrant d'une hypertension intracrânienne due à un hématome sous-dural associé au kyste ; la vérification anatomique n'a pu préciser la cause de cette évolution

. l'autre est survenu le 3e jour, lié à un saignement intra-crânien après une intervention effectuée pour un kyste simple, bien toléré.

Les suites opératoires ont été marquées par la reproduction de l'épanchement, nécessitant des ponctions itératives dans 3 cas : 1 kyste volumineux, et 2 kystes sylviens associés à un épanchement sous-dural.

Enfin chez 3 enfants la convalescence a été rapide.

L'évolution à distance a confirmé la disparition définitive de l'hypertension intracrânienne dans nos 2 observations d'hématomes sous-duraux associés, mais l'un des enfants (obs. 9) a fait un état de mal Bravais-Jacksonien 18 mois après l'intervention ; 4 ans après l'intervention, cet enfant n'a aucun signe neurologique, mais l'électroencéphalogramme demeure perturbé.

L'intervention a eu une heureuse influence sur les crises convulsives que présentaient 2 enfants :

- dans 1 cas (obs.1) les crises convulsives quasi permanentes avant l'intervention, ont disparu quelques jours après celle-ci, mais l'enfant n'a pu être suivi

- dans l'autre cas (obs. 4), la comitialité évoluant depuis 6 ans, très mal équilibrée par les barbituriques avant intervention, a été améliorée de façon spectaculaire : les crises se sont espacées, puis ont complètement disparu 2 ans plus tard. L'électroencéphalogramme est actuellement subnormal (5 ans de recul).

Enfin, l'état des 2 autres malades n'a pas été modifié par l'intervention.

Au total, sur 8 cas opérés, une amélioration nette a été constatée dans 3 cas (2 hydromes sylviens avec hématome sous-dural

associé, et 1 hydrome avec comitialité).

Une artériographie faite 2 mois après l'intervention chez l'un de ces patients (obs.4) a montré le retour des vaisseaux sylviens et cérébraux antérieurs à une position proche de la normale

. un patient n'a pu être suivi
. l'état de 2 patients n'a pas été modifié.

Nous avons observé deux décès post-opératoires, dont un lié à un saignement intracrânien.

Les suites opératoires sont rarement précisées dans la littérature.

34 kystes sylviens simples ont été opérés : les suites opératoires n'en sont rapportées que 18 fois :

Elles ont été favorables dans 17 cas, où le recul post-opératoire varie de 1 à 9 ans (cependant ANDERSON a observé une fistule durale pendant 15 jours). NAGOULITCH signale, dans une de ses observations la disparition des convulsions et la normalisation de l'électroencéphalogramme 12 mois après l'intervention.

Un décès a été observé par STARKMAN dans les heures qui ont suivi l'intervention, dû à un oedème cérébral.

Sur 25 kystes avec saignement associé, les suites opératoires ne sont connues que dans 13 cas

. la guérison a été rapide dans 9 cas
. 3 malades ont dû subir plusieurs interventions pour obtenir la régression de l'hypertension intracrânienne (COHEN, PICHARD obs. 2 et 3) : chez l'un d'eux (obs.3 de PICHARD) l'hématome sous-dural a récidivé 2 mois après l'intervention.
. une atrophie optique avec diminution de l'acuité visuelle a été observée par WEINMAN (obs. 1).

Les 2 hydromes malins sont décédés quelques mois après l'intervention.

Des explorations radiologiques post-opératoires ont été effectuées dans quelques cas :

l'artériographie réalisée chez 2 patients est superposable à celle qui avait été faite avant l'intervention (BACIOCCO obs. 2, WILSON et BERTAN).

L'encéphalographie, faite 4 fois montre

. la persistance du refoulement du système ventriculaire dans 1 cas (WILSON-BERTAN)

. le retour à la position normale du système ventriculaire dans 2 observations (OLIVER et TIBERIN), mais dans un cas (OLIVER) les ventricules ont doublé de volume, et il existe une collection gazeuse importante au niveau de l'emplacement occupé auparavant par le kyste

. l'apparition à la place du kyste d'une cavité communiquant avec le système ventriculaire et occupant toute la fosse cérébrale moyenne dans l'observation 2 de BACIOCCO. Cette cavité n'avait pas été observée sur l'encéphalographie pré-opératoire.

En conclusion

L'intervention n'est pas toujours dénuée de risques :

- au moins 3 décès post-opératoires ont été observés, et dans 2 de ces cas, il s'agissait de kystes relativement bien supportés

- les suites opératoires sont parfois marquées par la récidive de l'épanchement, obligeant à des ponctions répétées avec le risque de surinfection qu'elles comportent

- les résultats ne sont pas toujours convaincants : si l'amélioration est incontestable en cas de kystes compliqués de saignement ou associés à une comitialité, elle semble douteuse quand il s'agit d'hydromes sylviens simples.

Indications thérapeutiques

Si certains auteurs considèrent qu'il s'agit d'affections essentiellement chirurgicales, nous pensons que les indications opératoires doivent être nuancées. Elles ne peuvent être posées que si le diagnostic est formellement établi.

L'intervention ne se discute pas s'il existe une hypertension intracrânienne et doit être faite d'urgence.

Par contre, dans les formes non compliquées, limitées à un bombement temporal, sans croissance excessive du crâne, chez le grand enfant, l'abstention nous semble justifiée. Mais il est

indispensable de surveiller attentivement ces patients.

Lorsque ces kystes entraînent une macrocéphalie, avec élargissement des sutures, refoulement important des structures cérébrales, chez le petit enfant, ou s'ils s'associent à une comitialité grave, résistante au traitement médical, l'intervention nous semble raisonnable, sans être indispensable.

-:-

K Y S T E S D E L' I N C I S U R E

OBSERVATION n°13 : G.. Hervé

Hervé est hospitalisé dans le service du Professeur THIEFFRY le 2 avril 1968, à l'âge de 22 mois pour hydrocéphalie avec paraplégie spasmodique.

Cette hydrocéphalie a été remarquée par le médecin de famille 4 mois plus tôt : le périmètre crânien était de 52,5 cm le 31 octobre 1967. En mars 1968, il est de 54,5 cm. Cette macrocéphalie évolutive inquiète le médecin.

Antécédents

Hervé est un 3e enfant, né 7 jours avant terme, après une grossesse et un accouchement normaux. Le premier cri a été immédiat.

Le développement psycho-moteur a été normal les douze premiers mois. Mais à 22 mois, il ne se redresse pas et ne marche pas seul.

A l'âge de 3 mois, ceteenfant se serait étouffé avec sa couverture et aurait subi une brève réanimation.

En décembre 1967, Hervé a été hospitalisé à Hérold pour une méningite lymphocytaire.

Des radiographies du crâne faites à cette époque ont été considérées comme normales. En fait, il existait une distension des coronales.

Examen

L'hydrocéphalie est manifeste.

La macrocéphalie est symétrique, le périmètre crânien est supérieur à la 4e division standard.

La fontanelle est large et tendue, les sutures disjointes. Il existe un bruit de pôt fêlé.

Le coucher de soleil est intermittent.

L'examen neurologique met en évidence une paraplégie spasmodique avec hypertonie, hyperréflectivité ostéotendineuse des deux membres inférieurs, s'accompagnant d'un signe de Babinski, d'un signe de Rossolimo, bilatéraux et symétriques.

Il existe en outre une asynergie des membres inférieurs lors des mouvements de redressement.

Par contre l'examen des membres supérieurs et des nerfs crâniens est normal.

Examens complémentaires

L'examen des fonds d'yeux révèle des papilles un peu pâles, à bords temporaux nets, les bords nasaux étant un peu flous.

Les artères et les veines sont normales. La chorio-rétine périphérique est un peu granitée.

L'électroencéphalogramme est un peu ample dans son ensemble.

Les radiographies du crâne montrent :

- un gros crâne symétrique avec amincissement bilatéral et symétrique de la corticale des régions temporales
- des dentelures au niveau des sutures, en particulier de la coronale
- il n'existe pas d'impressions digitiformes.

Cette hydrocéphalie progressive avec spasticité des membres inférieurs fait suspecter une sténose de l'aqueduc de Sylvius et l'enfant est transféré rapidement en Neurochirurgie.

Mais l'état de l'enfant s'aggrave très vite :

- le 6 avril, Hervé fait une crise tonique postérieure avec latéro-colis, dont on ne peut préciser le côté,
- le 7 avril, l'état de l'enfant s'aggrave de nouveau avec survenue d'un arrêt respiratoire accompagné de signes de décérébration (abolition des réflexes cornéens, mydriase bilatérale) et d'une tension de la fontanelle.

Une ponction ventriculaire est faite immédiatement : elle révèle une distension des ventricules et retire un liquide sous pression. Malgré une décompression très lente, l'enfant fait un arrêt cardiaque nécessitant un massage externe pendant 1 à 2 mi-

nutes. L'enfant reste en état de décérébration et décède 12 heures plus tard.

Examen anatomique

Engagement amygdalien bilatéral. Vaste empreinte arrondie à la face supérieure du cervelet au-dessus d'une brèche ouverte bordée par des restes arachnoïdiens qui s'insèrent en haut sur le corps calleux, latéralement sur le pourtour des cornes temporales et conduisant dans une sorte de vaste ventricule unique, très volumineux à gauche, plus limité à droite.

A gauche, il existe des reliefs saillant dans la cavité et des veines apparentes et parfois tendues. Le IIIe ventricule n'existe pas dans cette malformation et ne voit pas d'aqueduc.

A la coupe du tronc cérébral, l'aqueduc et le IVe ventricule sont écrasés en avant de l'empreinte de la face supérieure du cervelet. En sondant la partie proximale de l'aqueduc, on arrive dans une cavité non visible qui doit être le IIIe ventricule. On se rend compte que l'aspect ventriculinique extérieur est en fait un énorme kyste arachnoïdien de la région de la veine de Galien. On voit celle-ci déviée vers la droite à la face supérieure du kyste ; on voit d'autre part que les veines saillantes étaient des veines hippocampiques. Le kyste a élargi les cornes temporales principalement à gauche, a pénétré dans le ventricule entre le fornix, en haut, et la corne d'Ammon laminée, en bas, pour se mouler sur la face externe du ventricule qui est très dilaté.

A droite, le kyste pousse vers le ventricule mais sans aller jusqu'à sa paroi externe. Par ailleurs les cornes d'Ammon sont atrophiées et la deuxième circonvolution temporale est refoulée en dehors et en haut, ce qui donne un aspect bilobé avec un pli intermédiaire. A la coupe, plus en avant on retrouve les structures habituelles avec deux cornes frontales très dilatées, un kyste du septum et un septum perforé, enfin un IIIe ventricule dilaté avec distension de toutes les commissures (commissures grises, commissure antérieure, commissures supra-optiques et fornix, ces deux dernières délimitant deux volumineux trous de Monro).

En résumé

Il s'agit d'un enfant hospitalisé pour hydrocéphalie évolutive avec spasticité des membres inférieurs.

Une poussée d'hypertension intra-crânienne brutale a entraîné le décès de l'enfant en quelques heures.

Le diagnostic clinique de sténose de l'aqueduc a été refuté par l'examen de la pièce anatomique qui a mis en évidence un volumineux kyste de l'incisure tentorielle.

Nous n'avons pas l'histologie de ce kyste.

LITTERATURE

AUTEURS	AGE SEXE	ANTECEDENTS	MACROCEPHALIE	CONVULSIONS	F.O	H.I.C	EX.NEURO.
ALEXANDER	16 m F	coqueluche varicelle	+ évolutive P.C.= 58 cm	0	Nx	tension de la fontanelle	exagération des R.O.T.
ALVARD & MARCUSE Obs.1	5 m F	naissance difficile	+ à 4 mois P.C.: 50 cm à 6 mois	épisodes raideur des M.I	Nx	3 épisodes transitoires post-op.	Incoordination
Obs.2	2 7/12 F	trauma crânien 7 jours avt admission	+ à 8 mois P.C = 60		Nx	+ vomissements	pas de signes de localisation
HAMBY	16 ans F	trauma crânien 8 mois		oedème papillaire		+	cécité+exophtalmie disc.Réflexes pupil. lents.Nystamus horiz. VII G.Instabilité Incoordin.
DOTT obs.2	23 m	0	+			tension fontanelle	rigidité tremblement
obs.3	13 m	petit trauma obstétrical	+ évolutive				
KATAGIRI obs.1	37ans F	néphrite		généralisée	oedème papillaire	+ céphalées depuis 8 mois	vertiges, cécité progressive FM du MSG
obs.2	20 ans M	sinusite maxillaire chronique			oedème papillaire	+	paralysie de la conjugaison surdité bilatérale Paresthésies faciales D

RX CRANE	E° ou V°	C.R.O.	SUITES	LOCALISATION
jonction sutures	V°:dilatation des VL et V3-pas d'air dans V4	Création d'une communication entre le kyste et V3	satisfaisantes bien 14 mois plus tard	citerne quadrigéminale Parois:arachnoïde
	V°=VL et V3 dilatés-aqueduc et V4 refoulés en avant	Shunt V/C	plusieurs épisodes d' HIC transitoires Mort subite à 3 ans	kyste refoulant en les comprimant V4,aqueduc et V3 Parois:t.neuroglial
jonction sutures u parié-	V° Hydrocéphalie communicante V3 postérieur, aqueduc et V4 non visualisés	Shunt lombo-péritonéal	Décès 1 ½ mois après intervention	Incisure Parois : tissu neuroglial
jonction sutures le turci- érodée	VL et V3 antérieur dilatés. V3 obscurci par un défect - V4 et aqueduc non vus	ouverture du kyste	amélioration mais cécité définitive	citerne quadrigéminale Parois : t. épendymaire
	E°:hydrocéphalie obstructive citerne interpédonculaire distendue	ouverture dans le système ventriculaire	?	citerne interpédonculaire
	Hydrocéphalie importante	ouverture ds le V.L.D.	décès postopératoire (saignement I.C.)	citerne ambiante
ophie des noïdes térieures	V°:dilatation des VL et de V3 antérieur		décès peropératoire	citerne ambiante
sum sellae alcifié	V°dilatation des VL et V3.Défect au-dessous du recessus suprapinéal	pas d'intervention traité par ponction ventriculaire	amélioration durable	citerne ambiante

AUTEURS	AGE SEXE	ANTECEDENTS	MACROCE-PHALIE	CONVUL-SIONS	F.O.	H.I.C.	EX NEURO.
LEWIS	7 m	chute de 50 cm à 3 m	+		?		Nl
LOURIE et BERNE	13 m M		+ PC: 52 ½ à 13 mois		oedème papil-laire	+	paralysie du VI D spasticité généralisée

RX CRANE	E° ou V°	C. R. O.	SUITES	LOCALISATION
Hydrocéphalie	lésion expansive de la fosse post. herniant à travers la tente	ouverture dans la paroi postérieure de V3	décès 1h30 après intervention	incisure métaplasie évoquant des villosités choroïdiennes
Disjonction des sutures T. du pariétal D	VL et V3 antérieur dilatés	ouverture- communication avec la citerne cérébelleuse supérieure	récidive de l'HIC Réintervention communication entre kyste et V3 en avant et corne occipitale en arrière guérison	incisure

DISCUSSION

Les kystes de la région de l'incisure tentorielle atteignent surtout les jeunes enfants : nous avons revu 10 observations de la littérature ; elles concernent 7 enfants de moins de 3 ans, une adolescente de 16 ans et 2 adultes.

Les examens anatomopathologiques ont montré que les parois de ces kystes pouvaient être constituées d'arachnoïde (ALEXANDER, DOTT, LOURIE), de tissu neuroglial (ALVARD et MARCUSE) ou d'épendyme (HAMBY et GARDNER).

En réalité, le fait important est la présence d'une poche kystique, de volume suffisant, siégeant au niveau de l'incisure tentorielle, entraînant une compression et un étirement des structures voisines, sus et sous-tentorielles dont le résultat est un blocage de l'aqueduc avec hydrocéphalie secondaire.

Cliniquement, ces kystes se traduisent chez le jeune enfant par une hydrocéphalie évolutive : nous en avons trouvé 7 cas dans la littérature, auxquels il faut ajouter notre observation.

L'augmentation du périmètre crânien constatée par l'entourage quelques mois après la naissance (5 à 20 mois) est le 1er signe qui a attiré l'attention de l'entourage dans tous les cas.

La macrocrânie est évidente (supérieure à la 4e division standard) symétrique, avec disjonction des sutures et fontanelle antérieure largement ouverte.

L'hypertension intracrânienne est fréquente (5 cas/7 dans la littérature ;(observation personnelle). Elle se manifeste par une tension ou un bombement de la fontanelle (obs. d'ALEXANDER, 1ère obs. d'ALVARD, obs. DOTT, obs. personnelle), ou plus rarement par un oedème papillaire (LOURIE).

Cette hypertension intracrânienne constante est capable de se décompenser brutalement : notre malade est décédé au décours d'une crise tonique postérieure, un des patients d'ALVARD (obs.1) est mort subitement après plusieurs poussées transitoires d'hypertension.

Les autres signes neurologiques sont discrets, en rapport avec l'hydrocéphalie : on a signalé une spasticité associé à paralysie unilatérale de VI (LOURIE) ou à un tremblement (DOTT), une hyperréflectivité ostéotendineuse (ALEXANDER), une incoordination (ALVARD, obs.1).

Notre malade avait une quadriplégie spasmodique.

Le développement psychomoteur de ces enfants semble avoir été normal les premiers mois de la vie, mais une régression motrice paraît s'être installée au moment où l'augmentation du périmètre crânien a été remarquée (ALVARD, ALEXANDER, LOURIE).

Au total, ces kystes de l'incisure tentorielle se traduisent par une hydrocéphalie rapidement évolutive, remarquée quelques mois après la naissance.

Chez l'adolescent (obs. d'HAMBY et GARDNER), le tableau clinique est un peu différent : l'hypertension intracrânienne, apparue après un trauma crânien, est au premier plan, avec un oedème papillaire important, une cécité liée à l'atrophie optique, et des signes évoquant une lésion expansive de la fosse postérieure. Les images radiologiques sont identiques à celles qui sont observées chez le jeune enfant.

Les radiographies du crâne mettent en évidence la macrocrânie symétrique une disjonction des sutures et l'amincissement de la voûte (4 cas), une fracture du pariétal dans 2 cas, des modifications de la selle turcique chez la malade d'HAMBY et GARDNER.

Des explorations neuroradiologiques ont été effectuées dans tous les cas et ont permis de localiser le blocage.

Les kystes de la citerne quadrigéminale provoquent une dilatation des ventricules latéraux et de la partie antérieure du 3e ventricule, alors que la partie postérieure de ce ventricule n'est pas visualisée.

LOURIE et BERNE en associant une encéphalographie gazeuse à une ventriculographie mixte iodée et gazeuse ont obtenu les images suivantes : outre la distension des ventricules latéraux et du 3e ventricule, le cliché de profil montrait un déplacement du recessus suprapinéal en haut et en avant, une inclinaison en avant de la jonction du 3 ventricule et de l'aqueduc (la partie postérieure de V_3 et l'aqueduc dessinaient une courbe régulière), une diminution de la distance séparant l'aqueduc du dorsum sellae. De face, il n'y avait aucune asymétrie.

ALVARD et MARCUSE, en répétant les clichés les jours suivant la ventriculographie gazeuse, ont observé également un refoulement de l'aqueduc et du IVe ventricule.

Les kystes de la citerne ambiante (DOTT, obs. 3) donnent une image de masse s'étendant haut dans la partie postérieure des ventricules latéraux.

Les kystes de la citerne interpédonculaire (DOTT, obs.2) donnent une image d'invagination du plancher du IIIe ventricule vers le haut avec obstruction incomplète du foramen de MONRO et de l'aqueduc.

KATAGIRI a publié 2 observations de kystes "de la citerne ambiante" chez l'adulte, dont la symptomatologie est très différente de celle qui est observée chez l'enfant et évoque plutôt une tumeur de la région du IIIe ventricule.

Les renseignements sont trop succints pour permettre d'affirmer qu'il s'agit bien de kystes arachnoïdiens isolés.

L'exploration chirurgicale s'impose dans tous les cas. Les procédés de shunt (ventriculo-cardiaque ou lombo-péritonéal) utilisés par ALVARD se sont soldés par des échecs.

L'ablation d'une partie de la paroi kystique avec création d'une communication entre le kyste et la citerne cérébelleuse, réalisée par LOURIE a été insuffisante : l'hypertension intracrânienne a récidivé 6 mois plus tard et nécessité une réintervention.

L'ouverture du kyste dans le système ventriculaire a été effectuée par ALEXANDER, et LOURIE et BERNE avec de bons résultats. Par contre un des malades de DOTT et le malade de LEWIS sont décédés rapidement après cette intervention.

Au total le pronostic de cette affection est extrêmement sombre : au moins 5 patients sont décédés, dont 2 de saignement intracrânien post-opératoire, 1 d'hypertension intracrânienne.

Il faut ajouter notre observation : l'enfant est mort avant toute exploration neuroradiologique ou chirurgicale.

Le diagnostic a été apporté par l'examen nécropsique qui a révélé un énorme kyste de l'incisure sus et sous tentoriel, dont l'aspect macroscopique se rapproche des constatations d'ALVARD et MARCUSE, mais l'histologie ne nous a pas été communiquée.

KYSTES DE LA FOSSE POSTERIEURE

OBSERVATION n°14 : C.. Maria

Maria, 13 ans, est hospitalisée le 26 août 1968, dans le service du Professeur MALLET, pour syndrome méningé.

Le début des troubles date du 13 août 1968, marqué par la survenue de céphalées frontales, continues, peu intenses, calmées par l'aspirine, isolées, sans fièvre, sans troubles digestifs.

Vers le 20 août, les céphalées deviennent plus violentes, continues et ne sont plus calmées par l'aspirine. Elles s'associent à des vomissements, survenant sans horaire précis, de fréquence croissante, s'accompagnant d'anorexie.

La veille de l'hospitalisation apparaissent une photophobie, une diplopie et des vertiges. La marche reste possible sans chute.

Antécédents

Il s'agit d'une 5e enfant née à terme, après une grossesse normale et un accouchement sans incident.

Le développement psychomoteur et intellectuel a été normal.

Cette enfant a reçu toutes ses vaccinations.

Antécédents pathologiques

Otites fréquentes. Amygdalectomie et adénoïdectomie à 5 ans. Rougeole.

Il n'existe pas d'antécédents familiaux particuliers. Les 6 frères et soeurs sont bien portants.

On ne trouve pas de notion de contage récent ni d'épidémie.

Examen clinique

L'enfant est en bon état trophique, non amaigrie, consciente en dehors d'une discrète apathie.

Les céphalées persistent depuis 13 jours, surtout matinales et vespérales, sans localisation précise, non modifiées par les vomissements surtout matinaux.

Le rythme cardiaque est à 72/mn.

L'examen neurologique

fait en position couchée seulement ne trouve pas de syndrome déficitaire, pas de syndrome cérébelleux, pas d'anomalies des paires crâniennes.

Il existe une discrète raideur rachidienne cervicale et dorso-lombaire, ainsi qu'une photophobie.

Examens complémentaires

L'examen des fonds d'yeux montre un oedème papillaire bilatéral saillant de 3 dioptries de chaque côté avec une grosse turgescence veineuse et des hémorragies aux bords de la papille évoquant une stase.

Les radiographies du crâne mettent en évidence un aspect en oméga de la selle turcique, avec une gouttière optique trop profonde.

Il existe une disjonction des sutures avec dentelures allongées.

L'électroencéphalogramme révèle un tracé très altéré par une dysrythmie théta de 4-5 c/s bilatérale ayant un maximum temporo-occipito-pariétal droit, réagissant nettement à l'ouverture oculaire.

L'électroencéphalogramme est symétrique et normal.

Au total, il s'agit d'un syndrome d'hypertension intracrânienne évoquant le développement d'une tumeur de la fosse postérieure. L'enfant est transférée en neurochirurgie.

L'enfant est hospitalisée en neurochirurgie du 27 août au 17 septembre 1968.

Le 27 août est pratiquée une ponction frontale droite avec drainage en urgence.

Le 28 août, la ventriculographie iodée montre un aqueduc en place et l'absence d'injection du IVe ventricule.

Intervention en urgence le 28 août 1968 : Professeur LEBEAU, sous anesthésie générale, en décubitus ventral :

Ponction de la corne occipitale et incision médiane postérieure avec trépanation sous-occipitale et ablation de l'arc postérieur de l'atlas.

L'ouverture de la grande citerne donne issue à un flot considérable de liquide.

La dure-mère affaissée est ouverte à droite avec hémostase par de nombreux clips du sinus médian.

On voit tout de suite qu'il s'agit d'un très gros kyste arachnoïdien sous-vermien, écartant et refoulant en haut les amygdales. On vérifie que l'orifice inférieur du quatrième ventricule est libre et qu'il en vient du liquide.

Fermeture de la dure-mère en haut seulement ; elle est partout recouverte de gélatine. Soframycine.

Sutures musculaires, de l'aponévrose.
Sutures cutanées.

Suites opératoires : l'enfant est en très bon état dès le lendemain.

L'enfant revient aux Enfants-Malades le 17 septembre 1968. Les céphalées persistent, peu intenses, matinales sans vomissement.

L'examen neurologique est normal.

L'oedème papillaire est toujours présent, bien que moins important.

L'E.E.G. est très amélioré, mais il persiste un foyer d'ondes lentes temporales droites.

L'enfant part en convalescence un mois après l'intervention (avec un traitement par le Gardénal).

L'oedème papillaire a complètement disparu 2 mois et demi après l'intervention, et l'enfant ne souffre d'aucun trouble.

L'enfant a été revue le 12 février 1969 :

les céphalées réapparaissent de temps en temps, associées parfois à des vomissements.

L'examen neurologique reste normal en dehors d'un nystagmus dans le regard latéral gauche extrême.

Les fonds d'yeux sont redevenus normaux.
L'électroencéphalogramme demeure altéré par des anomalies lentes.

En résumé

Enfant de 13 ans, hospitalisée pour un syndrome d'hypertension intracrânienne aiguë avec raideur de la nuque.

Les fonds d'yeux montrent une très grosse stase papillaire.

La ventriculographie iodée a mis en évidence l'absence d'injection du 4e ventricule, l'aqueduc restant en place.

L'intervention a révélé un très gros kyste arachnoïdien sous vermien.

Les suites opératoires ont été simples.

-:-

OBSERVATION n°15 : B... Isabelle

La petite Isabelle est admise dans le service du Professeur THIEFFRY le 15 janvier 1969 à l'âge de 10 mois pour macrocrânie.

On possède peu de renseignements :

- Il s'agit d'une première enfant, née au terme d'une grossesse normale, après un accouchement normal. Le 1er cri aurait été immédiat, mais elle aurait été légèrement cyanosée.

- Le développement psychomoteur aurait été normal les premiers mois, mais lorsqu'on la voit, elle est oscillante en position assise et ne se redresse pas.

- Il n'existe pas d'antécédents familiaux particuliers.

- L'entourage n'a pas été frappé par la macrocrânie car l'enfant avait un "front haut" à la naissance.

- Cependant, à l'âge de 7 mois, cette enfant a été vue dans un dispensaire où l'on a noté un périmètre crânien de 49 cm (normale = 42,8 ± 1), une fontanelle antérieure large (6 x 5 cm) et une saillie des bosses frontales.

A l'examen, le 22 janvier 1969 :

. Il existe une macrocéphalie évidente : le périmètre crânien est de 51 cm (normale = 44,5 cm ± 1,1)

un torticolis congénital
un front saillant
une fontanelle antérieure large (6 cm) et bombante
un coucher de soleil avec léger strabisme.

. L'examen neurologique met en évidence

- un syndrome pyramidal droit avec hypertonie, exagération et diffusion des réflexes ostéotendineux
- un signe de Babinski, et un signe de Rossolimo, bilatéraux.
- l'absence d'atteinte des nerfs crâniens, sauf une diminution du réflexe photomoteur à gauche.

. Enfin il n'existe pas de bruit de pôt fêlé, ni de transillumination anormale (même au niveau de la fosse postérieure).

Examens complémentaires

L'examen des fonds d'yeux révèle des papilles à bords nets, de coloration normale et un aspect normal de la choriorétine.

L'électroencéphalogramme montre une discrète asymétrie pendant la somnolence (tracé un peu moins ample à droite qu'à gauche) non retrouvée pendant le sommeil.

Les radiographies du crâne montrent un crâne volumineux sans disjonction des sutures, sans calcification.

L'encéphalographie gazeuse met en évidence une hydrocéphalie considérable avec dilatation des ventricules latéraux.

Les différents clichés ne montrent pas de détails sur le système ventriculaire médian, mais sur les tomographies sagittales il existe une plage gazeuse qui a la forme d'un IVe ventricule qui se projette immédiatement en arrière de l'image mastoïdienne.

Il s'agirait donc d'un IVe ventricule très abaissé dont l'extrêmité inférieure arrive au voisinage du trou occipital.

La protubérance occipitale interne est également très abaissée. La selle turcique est agrandie. Il existe un passage d'air à la convexité.

L'encéphalographie gazeuse combinée à l'injection de lipidol intraventriculaire montre

- un déplacement en avant du IVe ventricule qui est refoulé vers la gauche. De plus, ce ventricule est soulevé, sa partie inférieure est infiltrée. Le trou de Magendie est étiré.
- un processus expansif marque une empreinte sur la partie antérieure droite de la grande citerne.

Conclusion

Processus expansif de l'hémisphère cérébelleux droit.

Intervention le 5 février 1969 : Professeur Agrégé HIRSCH

Enfant en position assise sous anesthésie générale. Abord de la fosse postérieure par incision de la ligne médiane, trépanation de l'écaille occipitale et résection de l'arc postérieur de l'atlas et de l'axis, ce dernier étant réséqué du fait de la difficulté qu'il y a à réséquer l'atlas.

La dure-mère est tendue et translucide, ce qui laisse supposer qu'il existe sous celle-ci un volumineux kyste. Après ponction du ventricule latéral, ce qui permet de détendre la fosse postérieure, on incise en "Y" la dure-mère. On découvre alors un très gros kyste qui écarte les deux hémisphères cérébelleux, atrophiques, et se situe à l'emplacement du vermis qui est inexistant. Le feuillet dural de ce kyste est mince et translucide. Il est parcouru de nombreux vaisseaux et se réfléchit sur les hémisphères cérébelleux, sur le tronc cérébral, jusqu'en dessous de C_1, et sur le IVe ventricule. A ce niveau, ainsi qu'au niveau de la face interne des hémisphères cérébelleux la membrane est beaucoup plus épaisse. Elle est en continuité avec le toit du IVe ventricule dont elle est indissociable. Cette membrane est réséquée partout où elle adhère à la dure-mère que ce soit en regard de l'écaille occipitale, du rocher ou de la tente du cervelet. Au niveau des hémisphères cérébelleux elle n'est pas réséquée car elle adhère à ceux-ci et lorsqu'on essaie de l'enlever on provoque un saignement. Il est donc certain que ce kyste était développé en arrière du IVe ventricule et qu'il refoulait en avant celui-ci entraînant vraisemblablement sa compression.

Dans le but d'assurer un bon écoulement du liquide céphalo-rachidien, on écarte les deux hémisphères cérébelleux et on incise sur toute sa hauteur, jusqu'au niveau de l'aqueduc de Sylvius, le toit du IVe ventricule. Il est à noter que l'on remarque contre l'hémisphère cérébelleux droit, en bas, ce qui doit être un vermis atrophique. On injecte alors du Ringer par le ventricule latéral et on peut voir que la communication est bonne entre celui-ci et le IVe ventricule.

Fermeture habituelle de la dure-mère et des plans superficiels.

Les suites opératoires sont orageuses :

. Elles sont marquées par un état de mal convulsif dans la nuit du 6 au 7 février.

L'E.E.G. enregistré pendant cet épisode montre des perturbations bilatérales, lentes (delta de moins d'1 c/s), généralisées,

peut-être un peu plus marquées à droite.

Une nouvelle crise convulsive survient au cours d'une poussée fébrile à 40°2 dans la nuit du 18 au 19 février.

. Une infection méningée à Cocci Gram positif est mise en évidence le 21 février après plusieurs ponctions lombaires, effectuées devant une courbe thermique irrégulière avec hyperleucocytose avec polynucléaires. Plusieurs hémocultures demeurent négatives.

L'apyrexie est obtenue le 17 mars, sous antibiothérapie intensive qui est maintenue pendant un mois.

. Plusieurs interventions sont nécessaires pour lutter contre l'hypertension intracrânienne :

mise en place d'une dérivation externe le 27 février 69 qui retire 125 à 175 ml de liquide par 24 h.
Cette dérivation est enlevée le 22 mars 1969.

Mais l'hypertension intracrânienne nécessite des ponctions ventriculaires si rapprochées que l'on met une nouvelle dérivation externe le 22 avril 1969, qui peut être enlevée le 3 mai après tarissement de l'écoulement.

. L'état général de l'enfant s'est progressivement détérioré du fait de l'infection méningée, de l'hypertension intracrânienne et des difficultés d'alimentation.

. L'état neurologique s'est aggravé : le 19 mai 1969, l'enfant est en état de décérébration, à peine consciente, l'hypertonie est considérable et généralisée, avec BABINSKI et ROSSOLIMO bilatéraux, elle se met en opisthotonos à la moindre excitation.

En résumé

Enfant hospitalisée pour une hydrocéphalie d'apparence banale, mais les explorations neuroradiologiques ont montré un aqueduc refoulé en avant et une mauvaise injection du IVe ventricule. Le produit de contraste est à ce niveau latéralisé.

Le diagnostic clinique était celui de tumeur de la fosse postérieure.

En fait l'intervention a mis en évidence un volumineux kyste arachnoïdien développé en arrière du IVe ventricule.

Malheureusement, les suites opératoires ont été très orageuses et l'état de l'enfant s'est progressivement dégradé.

LITTERATURE

AUTEURS	AGE SEXE	ANTECEDENTS	TROUBLES ORL	CEPHALEES	F. O.	H. I. C.
CONNELL obs.3	25 ans F			+ depuis 4 ans	oedème papillaire	+
CRAIG obs.3	9 ans F	Infection pulmonaire depuis 6 mois		+	oedème papillaire	+
Mc DONALD	50 ans M	0		+ calmées par l'orthostature	Nl	
HANDA obs.3	34 ans F			+	oedème papillaire	
JANNY obs.1	29 ans F				oedème papillaire	+ depuis 2 mois
KAPLAN obs.1	32 ans F	Exophtalmie depuis l'enfance			oedème papillaire	+

EX. NEURO.	RX CRANE	V°	C. R. O.	SUITES
eur de la nu- - syndrome belleux G. roite		VL,V3 et aqueduc dilatés V4 non injecté	kyste de la grande citerne	ventriculite post-opératoire bien 12 mois plus tard
ie - inconation - eur de la e - latéros - Diplopie lysie du e à G	disjonction des sutures	0	large kyste + adhérences vasculaires ouverture du kyste	guérison
lysie du roit et du gauche	Nles	E°: pas de passage dans le système ventriculaire	large kyste avec septum médian	évolution favorable 2 ans de recul
agmus dans egard vers . dococinésie nski bila- l		VL et V3 dilatés	kyste de la grande citerne,occupant la position du vermis ne communiquant pas avec V4	?
he tituban- chute à te droit		dilation ventriculaire V4 non injecté	dilatation de la grande citerne. Trou de Magendie agrandi débouchant dans V4 agrandi	guérison 7 ans de recul
gissement olygone- ie - Adiaocinésie - nski bila- l - Mydriabilatérale opie	Nles		kyste de la grande citerne	simples 11 ans de recul

AUTEURS	AGE SEXE	ANTECEDENTS	TROUBLES ORL	CEPHALEES	F. O.	H. I. C.
KAPLAN obs.2	37 ans F				oedème papillaire	+
KAROL obs.11	3/12 F	macrocéphalie				
KLEIN (25 obs.)	17 ans M	trauma. crânien à 3 ans avec PC	tr.de l'équilibre - hypoacousie bilatérale	+ depuis 1 an	stase discrète	+
OLIVER obs.2	10/12 M	naissance difficile macrocrânie néonatale			?	+
TROWBRIDGE	25 ans M	trauma crânien 5 ans auparavant			oedème	+
BENGOCHEA	51 ans F	otites	vertiges depuis 3 ans	+	oedème	+
GARDNER obs.4	16 ans M	ictère	hypoacousie D depuis 3 m.	+	Nx	0
MULLIN	56 ans M	0	vertiges hypoacousie G	+	Nx	0
NICHOLS	18 ans M	tr.crânien 3 ans avant		+	oedème	+

EX. NEURO.	RX CRANE	V°	C. R. O.	SUITES
deur de la ue - Instabi- é de la mar- - Parésie du auche, VII et I droit	Atrophie du dorsum sellae	Hydrocéphalie	Kyste de la grande citerne communiquant à sa partie inférieure avec V4	guérison
		+	nécropsie: kyste du vermis	décès avant intervention
deur de la ue érocolis droit - I bilaté.		dilatation minime du système ventriculaire	kyste de la grande citerne ouverture	guérison 10 ans de recul
0	Disjonction des sutures	VL dilatés V3 non visualisé	kyste de la grande citerne	retard psychomoteur PC= 58,4 cm à 6 ans
gauche; I D. ?	Décalcification minime des clinoïdes	VL et V3 dilatés	kyste de la grande citerne	évolution favorable 11 mois de recul
ndrome cérélleux G., VII et VIII G.	Nles		kyste de l'angle G.	simples hypoacousie
minution FM droite VI, VII, II droits	Nles	pas d'injection ventriculaire	kyste de l'angle D à la sortie du VIII	guérison
VI, XI G. II bilatéral ndrome cérélleux discret	Nles		kyste de l'angle G à la sortie du VIII	amélioration PF gauche
miplégie G - axie, VII et VIII G	Arête pétreuse déminéralisée		kyste de l'angle G.	guérison

AUTEURS	AGE SEXE	ANTECEDENTS	TROUBLES ORL	CEPHALEES	F.O.	H.I.C.
WILSON	50 ans		surdité D vertiges			
BERKMAN	5/12 M	0				+ hydrocéphalie
KAROL	2 6/12	macrocéphalie				0
LANGFITT	30ans M	? admis pour TC		+	oedème	+
LAPRAS	30ans M	tr.crânien à 21 ans	vertiges avec PC	+ (depuis 1 an)	oedème	+
MONTREUIL	13ans	macrocéphalie -tr. crânien récent(6j.)		+	oedème	+

EX. NEURO.	RX CRANE	V°	C. R. O.	SUITES
rche instable VI, VII, VIII s, tr. de la églutition			kyste de l'angle D	?
		Hydrocéphalie	valve de Holter	décès - découverte nécropsique : K. attaché à l'hémisphère gauche
		+	hémisphère cérébelleux	
.de la conscience VI D, II G	fracture de l'occipital	dilatation ventriculaire minime	HED bilatéral + kyste de l'hémisphère D ?	amélioration
oubles visuels	Nles	dilatation ventriculaire déformation de V4 et aqueduc	kyste extra cérébelleux G post-traumatique ?	amélioration
ndrome défitaire D. distable mnolence bilatéral		VL, et V3 et aqueduc dilatés	HSD de l'angle sup. G + kyste sous-jacent	guérison

Les kystes de la fosse postérieure ont fait l'objet de nombreuses publications.

En fait, si nous restons fidèles à la définition anatomique que nous nous sommes donnée, les véritables kystes arachnoïdiens restent rares en comparaison des arachnoïdites kystiques.

Certains auteurs (HORRAX en particulier) ont publié de longues listes d'arachnoïdites cisternales pseudotumorales : il ne s'agit de la même lésion, mais de dilatations pseudotumorales des citernes de la base où l'arachnoïde est le siège d'un épaississement inflammatoire chronique, avec de nombreuses adhérences entre l'arachnoïde et le cortex sous-jacent qui créent un obstacle au flux du liquide céphalorachidien de la grande citerne vers les autres citernes et vers les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité.

Ce sont des lésions cicatricielles secondaires à des affections méningées ou méningo-encéphalitiques, ou traumatiques.

HORRAX a attiré l'attention sur l'association possible de ce type de lésions avec une néoformation.

Cette arachnoïdite peut s'étendre à toutes les citernes de la base (HORRAX) ou rester localisée, ce qui est le plus fréquent. Elle s'accompagne de lésions cicatricielles du cortex sous-jacent. (Le même type de lésion peut se rencontrer à la surface des hémisphères cérébraux).

Elle se traduit cliniquement par une hydrocéphalie et un syndrome d'hypertension intracrânienne liés au blocage de la fosse postérieure, et pose de difficiles problèmes diagnostiques avec les tumeurs de la fossè postérieure (d'autant que l'association est possible). L'étude des antécédents, du contexte clinique est donc capitale dans leur reconnaissance.

Nous avons éliminé les arachnoïdites kystiques de cette étude, pour ne conserver que les observations qui nous semblent correspondre à des kystes arachnoïdiens.

Les kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure siègent habituellement dans la grande citerne ; on a décrit également des kystes de l'angle ponto-cérébelleux et des hémisphères cérébelleux.

Les kystes de la grande citerne : ce sont les plus fréquents des kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure.

Cependant leur nombre en est restreint : nous n'avons trouvé que 10 observations dans la littérature, en dehors de la série publiée par KLEIN en 1954 qui comprenait 25 cas dont 18 enfants. Nous n'avons retenu de cette série que l'observation qu'il a rapportée en détails.

Ces kystes atteignent les deux sexes avec une égale fréquence.

Parmi les 11 cas de la littérature que nous avons retenus, il y a : 2 nourrissons, un enfant et 8 adultes ou adolescents. Nos observations personnelles concernent 1 nourrisson et un enfant de 13 ans. Ces kystes nous semblent être dépistés plus fréquemment chez l'adulte.

Leur symptomatologie est dominée par l'hypertension intracrânienne liée à la compression du IVe ventricule. Elle est d'apparition relativement récente (quelques mois).

Les céphalées constituent en règle le premier signe, constatées dans toutes les observations, intermittentes, parfois déclenchées par l'effort ou certaines positions au début, elles deviennent progressivement plus fréquentes et s'accompagnent :

- de vomissements déclenchés par les changements de position
- un oedème papillaire a été constaté chez 7 adultes sur 8, et chez l'enfant de 9 ans.

Notre enfant de 13 ans (obs. 14) avait un syndrome d'hypertension intracrânienne identique.

Chez le nourrisson, l'hypertension intracrânienne détermine une hydrocéphalie avec augmentation très importante du périmètre crânien et tension de la fontanelle.

Les autres signes neurologiques sont inconstants ; il s'agit :

- de paralysies des nerfs crâniens (VI, VII, VIII, IX, XII)
- d'un syndrome cérébelleux inconstant (3 cas), parfois unilatéral
- de signes pyramidaux
- parfois une raideur de la nuque avec ou sans latérocolis.

Ces signes neurologiques orientent vers une tumeur de la fosse postérieure.

Les radiographies du crâne montrent

- une disjonction des sutures chez l'enfant (CRAIG obs.3, obs. personnelle)
- chez l'adulte, seuls KAPLAN et TROWBRIDGE ont signalé des modifications qui portent sur la selle turcique :
  - une usure du dorsum sellae et des clinoïdes (KAPLAN)
  - une décalcification des clinoïdes (TROWBRIDGE)

Nous avons observé une déformation de la selle turcique en oméga (obs. 14).

- chez le nourrisson une hydrocéphalie

Les examens neuroradiologiques

L'encéphalographie a été très peu utilisée (1 obs. de MAC DONALD, 1 obs. personnelle).

MAC DONALD avait obtenu une image du niveau liquide dans la fosse postérieure, se déplaçant avec le changement de position du malade, correspondant à l'injection du kyste. Le système ventriculaire n'avait pas été visualisé.

L'encéphalographie que nous avons faite dans 1 cas (obs. 15) a montré l'existence d'une hydrocéphalie communicante avec un refoulement du 4e ventricule. Ce refoulement a été précisé par une ventriculographie iodée, associée à une encéphalographie, qui a montré un déplacement du 4e ventricule en avant, à gauche et en haut, avec infiltration de sa partie inférieure ; le trou de Magendie était étiré, il existait une empreinte sur la partie antérieure droite de la grande citerne. Ces images évoquaient un processus expansif de l'hémisphère cérébelleux droit.

La ventriculographie aérique ou iodée a été faite 10 fois (dont 2 ventriculographies personnelles). Elle a montré de façon constante une dilatation des ventricules latéraux et du 3e ventricule.

Par contre, les auteurs précisent rarement l'état du 4e ventricule :

CONNELL signale la dilatation de l'aqueduc avec absence

d'injection du 4e ventricule, et KAPLAN la dilatation de la partie supérieure du 4e ventricule.

Nous n'avons pas obtenu d'injection du 4e ventricule au cours d'un lipiodol intraventriculaire (obs. 14) ; l'aqueduc était en place.

Au terme de ces investigations, la nature exacte de la lésion n'est pas toujours reconnue. De toute façon, l'intervention est indispensable pour confirmer le diagnostic dans de nombreux cas et pour lever la compression qui s'exerce sur le IVe ventricule.

Du point de vue anatomique, ces kystes sont situés dans la grande citerne, parfois un peu déviés latéralement. Ils sont développés en arrière de la paroi postérieure intacte du IVe ventricule, qu'ils refoulent en avant et ne communiquent pas avec ce ventricule.

Ils refoulent le vermis cérébelleux qui est très atrophié vers le haut, écartent les hémisphères cérébelleux. Leurs parois sont brillantes et translucides, constituées d'arachnoïde parfois épaissie.

HANDA et BUCY ont constaté la présence de formations ressemblant à des plexus choroïdes dans leur observation.

Le pronostic de cette lésion semble bon chez l'enfant et chez l'adulte :

Tous ont été libérés de leur hypertension intracrânienne et de leurs autres troubles neurologiques.

Par contre, chez le nourrisson :

- KAROL a observé un décès avant intervention
- Le malade d'OLIVER a conservé un gros retard moteur
- notre nourrisson a fait des complications post-opératoires et s'est progressivement dégradé.

La tolérance de cette lésion est très variable : certains cas évoluent de façon dramatique chez le nourrisson, alors que les premiers troubles ne sont apparus que vers 50 ans chez un malade de MAC DONALD.

Nous avons trouvé quelques publications concernant des kystes de l'angle ponto-cérébelleux dans la littérature, nous en avons retenu 5 observations.

Ces kystes atteignent indifféremment l'angle droit ou l'angle gauche ; ils semblent plus fréquents dans le sexe masculin (3 hommes/1 femme).

Ils se traduisent par :

- une atteinte du VIII avec :
  . hypoacousie ou surdité unilatérale dans 3 cas
  vertiges dans 3 cas

- un syndrome cérébelleux dans 4 cas avec
  . tremblement
  . adiadocinésie
  . diminution de la force musculaire sans syndrome pyramidal (GARDNER)

- enfin, il existe dans plusieurs cas des troubles de la marche, une dysmétrie.

On a constaté l'atteinte d'autres nerfs crâniens - atteinte du V et du VII dans toutes les observations.

Une hypertension intracrânienne est rare : elle n'a été constatée que 2 fois (BENGOCHEA, NICHOLS).

Enfin NICHOLS et MANGANIELLO ont constaté une hémiplégie gauche post-traumatique ayant régressé après intervention.

Les examens radiologiques sont peu significatifs (radiographies du crâne normales 4 fois sur 5).

Une seule encéphalographie a été effectuée (GARDNER) : elle a montré l'absence d'injection du système ventriculaire, la diminution des sillons corticaux.

L'intervention semble avoir entraîné une amélioration dans tous les cas.

Du point de vue anatomique : ces kystes sont situés dans l'angle et s'étendent à la face antérolatérale de la protubérance ; ils refoulent l'hémisphère cérébelleux du côté opposé, étirent les nerfs émergeant du bulbe et de la protubérance. Ils sont bordés d'arachnoïde fine et brillante 4 fois, de cellules épendymaires dans un cas (GARDNER).

Une étiologie traumatique a été incriminée par NICHOLS (trauma crânien trois ans auparavant), une étiologie infectieuse a été retenue par BENGOCHEA (otite 30 ans auparavant).

Des kystes de l'hémisphère cérébelleux ont été observés par quelques auteurs : deux de ces kystes ont été découverts au cours d'intervention pour hématome de la fosse postérieure :

- LANGFITT, après évacuation d'un hématome extradural bilatéral, a constaté à l'ouverture de la dure-mère, la présence d'un épanchement sous-dural, avec fente de l'arachnoïde, mais il n'a pu préciser avec exactitude la localisation de l'épanchement.

- MONTREUIL a trouvé un "kyste arachnoïdien" de la taille d'une prune, sous jacent à un hématome sous-dural localisé.

Les deux autres kystes hémisphériques étaient isolés.

- Ce sont les observations de KAROL (obs.4) - mais cet auteur ne donne aucun détail en dehors de la macrocéphalie,

- et de BERKMEN.
  Dans cette dernière observation, le kyste n'a été reconnu qu'à l'examen nécropsique d'un enfant traité par shunt pour hydrocéphalie. BERKMEN a constaté l'existence d'une large masse kystique refoulant le tronc cérébral vers la gauche. Cette masse a été rompue au cours du prélèvement du cerveau, mais à l'intérieur de cette cavité, il y avait une autre structure kystique attachée à l'hémisphère droit. Ce kyste avait entraîné une distorsion du tronc cérébral avec angulation maxima dans la région bulbo-protubérantielle et une dilatation modérée des ventricules latéraux.

Au total, les kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure sont rares, en comparaison de la très grande fréquence des arachnoïdites kystiques.

Ils siègent essentiellement dans la grande citerne et posent de difficiles problèmes diagnostiques qui ne sont parfois résolus qu'à l'intervention.

Les kystes de l'angle ponto-cérébelleux et des hémisphères cérébelleux sont encore plus rares et ne correspondent peut-être pas à de véritables kystes arachnoïdiens.

D I A G N O S T I C

Les kystes arachnoïdiens posent des problèmes totalement différents suivant leur siège par rapport à la tente du cervelet.

Les kystes sus tentoriels, après élimination des arachnoïdites kystiques inflammatoires ou post-traumatiques, des atrophies corticales localisées, doivent être distingués :

- des porencéphalies
- des néoformations kystiques
- d'une localisation intracrânienne de maladie de RECKLINGHAUSEN
- des épanchements sous-duraux
- et des kystes leptoméningés.

Les kystes de l'incisure tentorielle et de la fosse postérieure posent des problèmes diagnostiques avec

- les tumeurs de l'incisure ou de la fosse postérieure
- les malformations congénitales : surtout la malformation de DANDY-WALKER.

Les kystes sus-tentoriels sylviens et interhémisphériques posent des problèmes diagnostiques voisins : leur symptomatologie se limite à un bombement ou parfois une macrocrânie asymétrique chez le petit enfant, une transillumination positive localisée, l'absence de signes déficitaires, des convulsions dans quelques cas, et surtout des signes radiologiques caractéristiques.

Les complications hémorragiques, relativement fréquentes, se traduisent par une hypertension intracrânienne rapidement évolutive, peu ou pas de signes de localisation.

Nous envisagerons essentiellement les problèmes posés par les kystes sylviens qui sont centrés sur le diagnostic d'un bombement temporal.

Les porencéphalies soufflantes nous semblent un des diagnostics les plus épineux à éliminer.

Ces lésions sont caractérisées par la distension monstrueuse d'une corne ventriculaire, s'accompagnant d'une dilatation mo-

dérée du reste du système ventriculaire qui est refoulé du côté opposé à la porencéphalie, et d'un bombement osseux.

Nous en rapportons trois observations :

OBSERVATION n°16 : C... Abdelhamine

Abdelhamine est vu à la consultation du Professeur THIEFFRY le 6 janvier 1962, à l'âge de 25 mois, pour retard de la marche.

Il s'agit d'un 3e enfant né à terme après une grossesse et un accouchement normaux. Le cri a été immédiat. Le poids de naissance était de 4 250 g.

Au 6e jour de la vie, l'apparition d'une cyanose et de difficultés d'alimentation ont motivé son transfert à Saint Vincent de Paul où l'on a posé le diagnostic d'hémorragie méningée.

L'enfant a été gardé sous surveillance pendant 6 semaines.

A l'âge d'un mois le périmètre crânien était de 41,5 cm (supérieur à la 3e division standard) ; l'examen neurologique était normal, l'encéphalographie gazeuse montrait une dilatation ventriculaire.

L'enfant a été suivi avec plus ou moins de régularité.

A 10 mois, il aurait présenté plusieurs épisodes de révulsion des globes oculaires.

Le périmètre crânien était de 47 cm,
l'E.E.G. montrait un foyer épileptogène occipital droit.

A 14 mois, le périmètre crânien était de 48 cm,
l'examen neurologique normal, le retard psychomoteur manifeste.
L'encéphalographie gazeuse montrait une grosse dilatation ventriculaire.

Il n'y a pas d'antécédents familiaux particuliers.

Quand l'enfant est vu dans le service en février 1962, le périmètre crânien est de 50 cm (N1 = 49,6).

L'examen neurologique met en évidence une hémiplégie gauche avec hypertonie et hyperréflectivité au niveau des membres gauches, associée à une hypotonie du tronc. L'enfant marche en fauchant.

Le retard psychomoteur qui existe depuis la naissance (l'enfant n'a tenu sa tête qu'à 10 mois, ne s'est assis qu'à 18 mois, et n'a fait ses premiers pas que vers 24 mois) persiste.

L'examen somatique est normal, en dehors d'un petit chapelet costal.

Examens complémentaires

Les fonds d'yeux sont normaux.
Les radiographies du crâne montrent des sutures extrêmement visibles.

L'électroencéphalogramme révèle un foyer pariéto-occipital droit, et un aplatissement marqué dans la région temporale droite.

L'enfant est soumis à un traitement par le gardénal (0,06 g/j).

Onze mois plus tard, l'électroéncéphalogramme montre la persistance des pointes-ondes, la dose de gardénal est augmentée (0,10 g/j). Le retard psychomoteur est très important. Le quotient de développement est de 59.

Le 12 octobre 1966 l'enfant est hospitalisé pour une staphylococcie cutanée fébrile dont la guérison est obtenue très facilement. On profite de cette hospitalisation pour faire un bilan neurologique plus complet :

L'examen clinique retrouve

- l'hémiplégie gauche spasmodique avec paralysie faciale gauche
- un strabisme convergent alternant
- une dilatation pupillaire réagissant mal à la lumière
- un nystagmus en vision latérale extrême gauche.

Surtout si le périmètre crânien est subnormal (53 cm), on remarque une asymétrie crânienne que confirme :

L'examen radiologique du crâne qui montre un aspect soufflé, kystique de la région temporo-pariétale droite, une surélévation et un étirement de la petite aile droite, l'absence d'impressions cérébriformes dans la région pariéto-temporale gauche. Il n'y a pas de disjonction des sutures, mais la coronale dessine de longues dentelures.

L'examen des fonds d'yeux montre une pâleur du secteur temporal des 2 papilles.
Il existe une myopie.

A l'électroencéphalogramme, il existe une asymétrie de l'activité de fond qui est à peu près inexistante à droite, des pointes et des pointes-ondes rolandiques droites.

Une artériographie carotidienne droite est faite le 21 octobre 66 : de face l'artère sylvienne est surélevée, tendue, très refoulée en dedans, l'artère cérébrale antérieure est tendue et refoulée vers la gauche.

De profil, l'artère sylvienne est déplacée en avant et en haut, presque verticale, la cérébrale antérieure est déroulée traduisant une dilatation ventriculaire droite.

Au temps parenchymateux, la région pariéto-temporale est très peu vascularisée.

Il existe donc des signes en faveur d'un hydrome sylvien droit et des signes traduisant la dilatation du système ventriculaire.

L'enfant quitte le service avant que l'encéphalographie ait pu être faite, et n'est pas vu pendant 3 ans.

Il est reconvoqué en mars 1969 :

Son état ne s'est pas modifié :

. l'asymétrie du crâne persiste, clinique et radiologique, le périmètre crânien est de 54 cm (N1 : 52,7 $\pm$ 1,3 à 8 ans ; 53,1 $\pm$ 1 à 10 ans)

. l'hémiplégie gauche s'associe à une hémiatrophie gauche

. enfin le traitement barbiturique a été abandonné et l'enfant fait 2 à 3 crises par an avec perte de connaissance et mouvements tonicocloniques localisés à gauche.

. Le retard psychomoteur est identique : le quotient intellectuel est estimé à 53.

L'enfant est actuellement en Institut médico-pédagogique.

On a de nouveau entrepris un traitement par les barbituriques.

En résumé, il s'agit d'un enfant ayant fait une hémorragie méningée néonatale, qui aurait été suivie d'une hydrocéphalie.

Lorsque l'enfant est hospitalisé dans le service, à l'âge de 6 ans, l'asymétrie crânienne, associée à une hémiplégie gauche, a fait évoquer la possibilité d'un hydrome sylvien.

En fait, les données de l'artériographie jointes aux signes de localisation plaident plutôt en faveur d'une porencéphalie soufflante droite.

-:-

OBSERVATION n°17 : Sylvie P ...

Sylvie est hospitalisée pour la 1ère fois à St Vincent de Paul, le 14 juin 1966, à l'âge de 14 mois, pour mouvements cloniques du membre supérieur droit et tendance à la chute du côté droit.

Antécédents

Sylvie est une 2e enfant, née 16 jours après le terme prévu, par césarienne après échec de l'épreuve de travail. Le cri a été immédiat. Le poids de naissance était de 3 300 g, la taille de 53 cm.

Pendant la grossesse, la mère a fait 2 chutes, dont la 2e d'une hauteur de 2 m.

Pas d'autres antécédents.
Le développement psychomoteur a été normal.

Antécédents familiaux

Une soeur du père est décédée à l'âge de 14 mois à la suite de convulsions.

Histoire clinique

Les 1ers troubles sont apparus à l'âge de 4 mois, marqués par un épisode de fixité du regard avec pâleur et prostration pendant une vingtaine de minutes.

A 14 mois, le matin de son hospitalisation, la mère est frappée par le comportement anormal de l'enfant qui ne sourit pas au réveil, ne joue pas, tend à chuter du côté droit. Vers 11 h 30, l'enfant semble ne pas reconnaître sa mère, puis devient hypotonique et fait quelques mouvements cloniques localisés au membre supérieur droit. Un vomissement survient quelques temps après.

Le médecin consulté, constate que l'enfant est dans les "nuages". Sylvie est hospitalisée en fin d'après-midi.

L'examen neurologique met en évidence l'absence de déficit moteur, des réflexes ostéotendineux normaux et symétriques. Mais il existe une hypotonie droite et un signe de Babinski droit sans signe de Rossolimo. Il existe donc des signes de localisation.

Le périmètre crânien est de 49 cm (Nl = 45,9 ± 1,3 à 12 mois ; 47,4 ± 1,2 à 18 mois).

Le crâne est un peu asymétrique avec voussure de l'hémicrâne gauche. Cette déformation a été remarquée par la nourrice dès l'âge de 5 mois. L'enfant tient sa tête penchée vers la gauche.

L'examen somatique est normal.

L'électroencéphalogramme fait le 16 juin met en évidence un tracé normal à droite, alors qu'il existe une diminution importante de l'amplitude sur tout l'hémisphère gauche.

Les radios du crâne confirment l'asymétrie avec saillie de l'hémicrâne gauche, et agrandissement de la fosse temporale, une surélévation et un étirement de la petite aile, un amincissement de la voûte. Les orbites sont symétriques, mais la paroi externe de l'orbite gauche est peu visible.

Sur le cliché de profil, les bords antérieurs des fosses temporales sont nettement asymétriques.

Il n'y a aucune impression cérébriforme au niveau de la fosse temporale gauche. Les sutures sont élargies un peu trop visibles.

Il existe une déviation de l'échoencéphalogramme vers la droite. Le gamma-encéphalogramme met en évidence un foyer d'hyperactivité intense, mal limité, temporal droit.

L'artériographie carotidienne gauche montre
sur les clichés de face un étirement de l'axe sylvien qui est refoulé en haut et en dedans de façon modérée. L'artère cérébrale antérieure est plutôt attirée vers la gauche. Il n'existe pas de zone de décollement franc, mais la région temporale est très peu vascularisée.

De profil, l'artère sylvienne est surélevée, surtout l'artère cérébrale antérieure est déroulée et il existe une vaste zone avasculaire cernée par une veine postérieure.

Devant ces images peu caractéristiques, on fait une encéphalographie gazeuse qui élimine les diagnostics de néoformation ou d'hydrome sylvien en montrant :

- un refoulement net des ventricules latéraux vers la droite alors que le 3e ventricule reste médian, mais son bord gauche est concave
- et surtout une dilatation de tout le ventricule gauche qui prédomine en arrière ; la corne occipitale est montrueuse et située au contact de la paroi.

Le ventricule droit est normal, mais il est refoulé par l'énorme ventricule gauche.

Il s'agit donc d'une porencéphalie postérieure "soufflante".

Intervention le 1er août 1966 - Pose d'une valve ventriculo-cardiaque gauche. C.R.O. : Docteur ROUGERIE

- Incision sus-claviculaire gauche. Découverte de la veine jugulaire qui est d'un calibre modéré. Elle est disséquée sur 3 cm, et 2 soies sont passées au-dessous d'elle.

- Scalp sus-rétro-auriculaire gauche. Trou de trépan montrant une dure-mère extrêmement tendue. Lorsqu'on incise celle-ci on a la surprise de trouver au-dessous un plan cérébral constitué par un tissu cohérent, élastique, avasculaire qui n'a pas l'aspect d'un cortex normal mais plutôt d'un tissu cicatriciel. Ce tissu est dissocié par électrocoagulation et au bout de 0,5 cm on tombe dans la cavité ventriculaire contenant du liquide sous une très forte pression.

La mise en place de la sonde supérieure est donc très facile. Cette sonde est assujettie à la valve et fixée. L'extrémité inférieure de ce tube est dans la région sus-claviculaire.

Après ligature de la veine en amont, on incise donc la paroi de celle-ci et on introduit le cathéter avec un mandrin opaque.

Le cathéter est passé facilement dans la veine cave supérieure et l'oreillette. Le mandrin est retiré et le cathéter fixé au connecteur.

Vérification du bon fonctionnement de la valve.
Fermeture sans drainage.

Les suites opératoires immédiates sont simples.

L'enfant commence à marcher à 20 mois, mais ne se sert que de son membre supérieur gauche.

Les mois suivant l'intervention, l'enfant fait de nombreuses poussées fébriles à 39°, 40°, surtout vespérales, s'accompagnant parfois d'un refus de la marche le lendemain.

Elle est réhospitalisée le 5 juin 1967 à la suite d'une crise convulsive nocturne (1ère récidive depuis l'intervention), en climat fébrile, localisée à l'hémicorps droit, ayant duré 2 h, entrecoupée de périodes d'accalmie.

A l'examen

. On note une hémiparésie droite avec un signe Babinski droit.
. L'examen somatique est normal en dehors de la perception du pôle inférieur de la rate.

Ces poussées fébriles sont imputées à une infection urinaire qui est traitée par le furadoine.

Un bilan neurologique est fait,

Les radiographies du crâne montrent la persistance des anomalies osseuses, et la valve.

L'examen des fonds d'yeux : des papilles un peu pâles, des vaisseaux normaux.

La ponction lombaire retire un liquide clair contenant 8 hématies et 4 éléments blancs/mm3, 0,90 g/l d'albumine. Les cultures sont négatives.

L'électroencéphalogramme, fait le jour de son admission, met en évidence un rythme de base net à droite, normal, absent à gauche;

des ondes lentes de 1 à 3 c/s amples, parfois aiguës, mais sans pointe, en foyer postérieur gauche diffusant en symétrique droit, non réactives à l'ouverture des yeux.

Endormissement : pointes polymorphes discrètes assez nombreuses survenant en surimpression sur les ondes lentes à gauche.
Ondes aiguës amples à droite, type ondes aiguës du sommeil mêlées à des rythmes rapides.

Sommeil : tracé normal à droite,
lent, ample en postérieur gauche toujours avec des pointes, alternant avec des périodes critiques postérieures gauches infracliniques.

Pendant cette hospitalisation, l'enfant fait plusieurs crises convulsives localisées bien que les doses de gardénal aient été augmentées.

L'enfant est rendue à sa famille le 17 juin 1967 avec une prescription de gardénal (0,06 g) et dihydan (1 c/j), mais elle est hospitalisée une 3e fois le 27 juin 1967 pour réapparition d'accès fébriles vespéraux, transitoires, précédés de frissons et de céphalées, suivis d'hypothermie, associés à une éruption morbilliforme généralisée sans énanthème, ayant persisté 48 heures.

L'examen neurologique ne s'est pas modifié, on perçoit toujours le pôle inférieur de la rate.

Ce tableau clinique évoque une septicémie dont le point de départ peut être soit le matériel de dérivation, soit l'infection urinaire.

Le culot urinaire est normal.
Toutes les hémocultures révèlent un staphylocoque blanc ne fermentant pas la mannite.

Une antibiothérapie intensive, basée sur les données du pouvoir bactéricide, entraîne une amélioration clinique manifeste, mais la persistance des accès fébriles et de la positivité des hémocultures témoignent de l'inefficacité du traitement médical.

L'enfant est donc confiée aux neurochirurgiens pour ablation du matériel : cette intervention entraîne une guérison rapide de la septicémie.

Cependant l'hydrocéphalie n'est pas stabilisée : des ponctions lombaires évacuatrices réitérées sont nécessaires pour régulariser la pression liquidienne, le délai maximum étant de 8 jours.

Dans ces conditions, on met une nouvelle valve le 30 septembre 1967. (Le cathéter est posé dans la jugulaire droite, et la sonde dans le ventricule gauche avec croisement de la ligne médiane dans la région sus-sternale.

L'évolution a été favorable. Quinze mois après l'interven-

la tolérance du matériel était excellente, le développement psychomoteur satisfaisant.

En résumé

Il s'agit d'une petite fille hospitalisée à 14 mois pour des crises convulsives localisées à droite, associées à un syndrome déficitaire droit discret et une voussure de l'hémicrâne gauche.

L'artériographie n'a pas donné d'image très caractéristique (l'axe sylvien était étiré et un peu refoulé en dedans, et surtout la cérébrale antérieure était déroulée).

En fait, le diagnostic a été démontré par l'encéphalographie qui a mis en évidence une dilatation du ventricule gauche monstrueuse au niveau de la corne occipitale.

La pose d'un shunt ventriculo-cardiaque a entraîné une septicémie à staphylocoque blanc dont la guérison n'a été obtenue que par l'ablation du matériel. Cependant, la persistance d'une pression intracrânienne élevée a nécessité une nouvelle dérivation.

-:-

OBSERVATION n°18 : B... Laurence (observation déjà publiée)

La petite Laurence, âgée de 11 mois, est vue pour la première fois dans le service du Professeur THIEFFRY le 8 novembre 1966 pour paralysie du membre supérieur droit.

Cette enfant est née prématurément (37 semaines) après une grossesse apparemment normale. Il n'y aurait pas eu de traumatisme obstétrical. Le cri aurait été immédiat. Le poids de naissance était de 2 030 g, la taille de 45 cm.

C'est à 5 mois environ que l'entourage a remarqué que l'enfant gardait son poing droit fermé et son membre supérieur droit en demi-flexion, abduction et pronation.

Le développement psychomoteur a été retardé : l'enfant n'a tenu sa tête qu'à 5 mois, à 11 mois elle ne reste pas assise.

Antécédents familiaux

La mère aurait fait une ou deux crises convulsives dans la 1ère enfance, le père est bien portant ; Laurence a un frère de 30 mois tout à fait normal.

L'examen neurologique découvre, non une monoplégie mais une hémiplégie droite spastique, avec un signe de Babinski et un signe de Rossolimo droits, associée à une hémiatrophie homolatérale.

Il existe un strabisme gauche et peut-être une hémianopsie latérale homonyme.

L'enfant est revue le 14 février 1967 avec les résultats des examens complémentaires.

L'examen neurologique est identique. Mais on découvre une bosse temporale gauche qui était passée inaperçue à la 1ère consultation, masquée par des cheveux très épais.

Le périmètre crânien est de 44 cm.

Les examens des fonds d'yeux montrent une décoloration bilatérale des papilles à bords nets, symétrique ; la rétine et les vaisseaux sont normaux.

Le tracé électroencéphalographique est asymétrique avec quelques éléments lents et amples à gauche et un rythme de base paradoxalement visible uniquement à gauche.

Les radiographies du crâne confirment l'asymétrie manifeste liée à un bombement de l'hémicrâne gauche plus important au niveau de la fosse temporale avec amincissement de la corticale.

La petite aile du sphénoïde est surélevée et étirée. L'orbite correspondante est également surélevée et un peu agrandie. Sur les clichés de profil, il y a un signe de l'emboîtement dans la région pariétale.

On trouve des impressions digitiformes dans la partie postérieure et supérieure de la région pariétale gauche, mais il n'y en a pas au niveau de la voussure temporale. Les sutures sont un peu larges.

La transillumination est positive sur la région temporo-frontale gauche allant presque jusqu'à la ligne médiane, transilluminant l'oeil gauche.

Pendant l'hospitalisation, on constate une astéréognosie de la main droite avec asomatognosie. L'hémianopsie semble se vérifier.

L'artériographie carotidienne gauche montre
de face un refoulement vers la droite de l'axe vasculaire cérébral antérieur, un soulèvement de l'artère sylvienne par l'"hydrome de la vallée sylvienne gauche" qui crée un vide vasculaire bien visible an temps tardif.

De profil, la cérébrale antérieure est déroulée ; l'axe sylvien est très verticalisé et l'on retrouve la zone avasculaire entre l'axe sylvien et la cérébrale postérieure.

On ne prête pas suffisamment d'attention au déroulement de la cérébrale antérieure et à la zone avasculaire temporale, et l'enfant est opérée avec le diagnostic d'hydrome sylvien.

Intervention le 18.3.67 - Docteur LEPINTRE

Volet fronto-temporal gauche. La dure-mère est tendue. Par une petite boutonnière, il en sort du liquide en jet, eau de roche.

On commence à ouvrir la dure-mère dans la région frontale.

On constate que le liquide est sous une membrane d'aspect arachnoïdien. Le pôle frontal est fortement refoulé en dedans. La scissure de Sylvius est complètement ouverte mais les vaisseaux sylviens passent au-dessus du kyste dans sa paroi externe et adhèrent à la dure-mère.

Dans ces conditions, on renonce à ouvrir la dure-mère à cet endroit car il ne faut absolument pas interrompre ces vaisseaux. On ouvre largement la dure-mère temporale : on ne voit rien du pôle temporal, le fond de la cavité correspond à la base du crâne avec le rocher et la tente du cervelet, plus en dedans il semble que la corne temporale est ouverte et on y aperçoit le plexus choroïde. La dure-mère est laissée ouverte.

Suspension tout autour de la brèche osseuse.
Remise du volet. Sutures des muscles et de la peau.

Les suites opératoires sont très simples et l'enfant revient dans le service le 5 avril 1967 :

Quinze jours après l'intervention la transformation semble spectaculaire.

La voussure semble moins importante, le strabisme moins marqué. On ne retrouve plus ni l'astéréognosie, ni l'hémianopsie latérale homonyme, l'hémiplégie semble être en voie de récupération.

L'électroencéphalogramme fait le 7 avril montre un tracé qui semble beaucoup plus symétrique sauf tout en avant. Il n'y a aucun signe de comitialité.

En fait, l'évolution ultérieure démentira cette amélioration spectaculaire.

On refait quelques explorations avant de laisser sortir l'enfant.

L'examen des fonds d'yeux montre la persistance de la pâleur papillaire surtout à droite. Les vaisseaux sont normaux.

Il existe un strabisme convergent gauche.

Aux radiographies du crâne : la voûte et la fosse temporale gauche restent saillants, la petite aile surélevée, l'orbite agrandie et surélevée.

Il n'y a plus d'impressions digitiformes.
L'aspect des sutures et du volet sont satisfaisants.

L'encéphalographie gazeuse montre la présence de clips en regard de la région temporale gauche dont la voûte est saillante. On retrouve les autres anomalies de l'asymétrie crânienne.

. Après injection d'air par voie sous-arachnoïdienne, on ne remarque le remplissage que du ventricule latéral droit qui a une morphologie et une topographie normale. Au niveau du 3e ventricule, il semble exister une petite image d'empreinte sur son bord gauche à convexité droite. A aucun moment sur les clichés pris en différentes positions, on ne remarque l'injection du ventricule gauche, mais par contre la présence d'air dans les sillons corticaux, de ce côté même, pouvant s'expliquer par une communication entre le système ventriculaire latéral gauche et les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité gauche.

L'enfant est revue le 13 février 1968 : elle a alors 2 ans 2/12. L'hémiplégie persiste. Elle se sert mieux de son membre supérieur, mais ne marche pas encore.

Le périmètre crânien est de 48,5 cm (N1 = 47,6 $\pm$ 1,4). L'acquisition de la marche ne se fait qu'à 2 ans 5/12.

La première crise convulsive apparaît dans le courant de l'été 1968. L'enfant est alors mise au traitement barbiturique. Une récidive survient cependant en mars 1969 (ces crises se manifestent par une fixité du regard et un tremblement de la main droite).

L'électroencéphalogramme fait en avril 1969 montre un tracé de nouveau asymétrique avec un rythme de base plus net à droite, peut-être du fait de l'abondance des ondes lentes à gauche.

Le retard psychomoteur persiste (le quotient intellectuel fait en septembre 1968 a été apprécié à 80).

L'hémiplégie spasmodique s'est améliorée sous l'influence de la rééducation, elle s'accompagne d'une hémiatrophie prédominant au membre supérieur.

Actuellement, l'enfant, qui est très sollicitée par l'entourage familial, fait des progrès constants : elle marche de mieux en mieux, le langage s'améliore. Mais radiologiquement, la déformation semble s'être accentuée, la soufflure temporale est plus prononcée, l'asymétrie du bord antérieur des fosses temporales sur le cliché de profil est plus net. Il n'y a aucun signe d'hypertension intracrânienne.

En résumé, cette petite fille a présenté dès les premiers mois de la vie une hémiplégie droite avec voussure temporale gauche, et le diagnostic évoqué était celui d'hydrome sylvien.

En fait l'angiographie préopératoire avait montré des signes de dilatation ventriculaire gauche qui auraient dû attirer l'attention.

L'intervention a découvert une communication entre le système ventriculaire gauche et la poche liquidienne : il ne s'agissait donc pas d'un kyste arachnoïdien mais d'une porencéphalie.

-:-

Les porencéphalies se manifestent par un certain nombre de signes identiques à ceux des kystes sylviens :

. le bombement localisé
. la transillumination positive
. certains aspects radiologiques.

Nous voudrions insister sur les signes qui doivent attirer l'attention :

Cliniquement

- le bombement déborde en règle la région temporale et s'étend à la région pariétale (obs. 17) ou même à tout l'hémicrâne (obs.16).

- surtout ces porencéphalies entraînent

. un syndrome déficitaire qui paraît constant, remarqué dès les premiers mois dans 2 cas (obs. 17 et 18), à 26 mois dans le 3e (obs. 16) mais ancien et associé à une hémiatrophie homolatérale.

. un retard psychomoteur plus ou moins important
le quotient intellectuel a été apprécié à 53 chez Abdelhamine (obs. 16) et à 78 chez Laurence (obs. 18). Il n'a pas été chiffré chez Sylvie.

. des convulsions précoces, récidivantes : elles sont apparues au cours de la 1ère année chez 2 enfants, généralisées (obs.16) ou localisées à l'hémicorps parétique (obs. 17), vers l'âge de 3 ans chez la 3e enfant.

. l'électroencéphalogramme montre une diminution de l'amplitude plus importante que celle observée au cours des kystes arachnoïdiens, en regard de la lésion.

Au cours de ces 3 observations, l'étude des antécédents a mis en évidence :

. une hémorragie méningée au 8e jour de la vie
. une naissance par césarienne 3 semaines après terme
. une naissance prématurée.

Ces difficultés néonatales sont souvent retrouvées chez les malades atteints de porencéphalie.

Les clichés simples du crâne n'apportent pas d'argument en faveur du diagnostic de porencéphalie car le bombement est identique à celui observé au cours des kystes sylviens.

L'artériographie doit être étudiée avec soins, car si le refoulement des vaisseaux sylviens et le vide vasculaire temporal prêtent à confusion, le déroulement de l'artère péricalleuse apporte la preuve d'une dilatation ventriculaire et doit engager à poursuivre les investigations neuroradiologiques.

L'encéphalographie gazeuse est donc un examen capital :

- nous l'avons faite avant intervention dans 1 cas (obs. 17) : elle a confirmé la porencéphalie, et a permis d'en mesurer le volume et le retentissement sur les structures cérébrales.

- l'encéphalographie post-opératoire faite dans l'observation 18 montre des images différentes, c'est-à-dire l'absence d'injection du ventricule latéral avec présence d'air dans les sillons corticaux du côté de la lésion. Il faut tenir compte des remaniements apportés par l'intervention dans l'interprétation de ces images.

Des explorations isotopiques par injection intrathécales de protéines marquées seraient probablement très intéressantes, mais nous n'en avons pas l'expérience.

Des cas semblables ont été rapportés par FAURE, par CHILDE (obs. 6 : dilatation de la corne temporale droite avec refoulement du système ventriculaire vers la gauche et dilatation minime du ventricule gauche). L'observation publiée par GRUSZKIEWICZ et PEYSER se rapproche de ces porencéphalies.

Certaines porencéphalies simulent un hématome sous-dural : FREEMAN et GOLD en ont rapporté 3 observations chez le nourrisson et une chez l'enfant : le tableau clinique comportait une macrocéphalie avec asymétrie de la voûte, une transillumination positive chez les 3 nourrissons, un syndrome déficitaire constant.

L'artériographie a prouvé l'existence d'une thrombose de l'artère sylvienne dans 3 cas et de la carotide interne dans 1 cas.

Le déroulement de l'artère cérébrale antérieure n'a été observé qu'une fois.

Le diagnostic a été affirmé par l'encéphalographie dans les 2 cas où elle a été effectuée.

Dans un cas (obs.1), le diagnostic d'hydrome sous-dural porté à l'intervention a été récusé par les radiographies post-opératoires qui ont mis en évidence une collection aérique dans l'espace sous-arachnoïdien recouvrant le cortex collabé et l'existence d'une large communication porencéphalique entre l'espace sous-arachnoïdien et le ventricule latéral.

Les autres types de porencéphalies sont plus faciles à éliminer :

. la schizencéphalie, définie par YAKOVLEV et WADSWORTH est caractérisée par des fentes bilatérales et symétriques siégeant au niveau des fissures primaires, atteignant toute l'épaisseur du manteau cérébral.

. les kystes porencéphaliques communiquant avec le système ventriculaire (DREW et GRANT 27 cas, CRAIG 1 cas) ou avec l'espace sous-arachnoïdien (DREW et GRANT 3 cas) se traduisent toujours par des signes cliniques et sont reconnus lors de l'encéphalographie gazeuse. On ne signale pas de déformation osseuse au cours de ces kystes.

. les kystes bénins cérébraux, qui sont parfaitement clos (HANDA et BUCY 2 obs., TORMA 3 obs.) s'accompagnent de signes neurologiques dépendant non de la présence du kyste, mais de l'importance du défect cérébral. Ils se traduisent à l'artériographie et à l'encéphalographie par des signes de lésion expansive mais ne semblent pas s'accompagner de signes osseux.

. les tumeurs temporales kystiques ou non déterminent parfois des bombements temporaux chez l'enfant. Le plus fréquent semble être l'astrocytome : nous en avons trouvé 4 cas (CHILDE 1 observation chez une fillette de 15 ans, Mme GOUINPERRIER, 2 observations chez l'enfant, JUPE chez un enfant de 15 ans).

On a également signalé des bombements liés à un gliome kystique (ORLEY cité par CHILDE) et à méningiome.

Les bombements osseux sont exceptionnels chez l'adulte (et datent de l'enfance en principe). Cependant CHILDE a rapporté l'observation d'un oligodendroblastome kystique chez un sujet de 50 ans avec bombement pariétal discret.

Toutes ces tumeurs s'accompagnent de signes cliniques qui sont essentiels pour le diagnostic : convulsions, syndrome défi-

citaire et surtout hypertension intra-crânienne, car les examens radiologiques ne font que confirmer le bombement et la présence d'une lésion expansive dans la région temporale.

Les kystes arachnoïdiens doivent encore être distingués

. des kystes parasitaires qui sont exceptionnels et se traduisent par un syndrome pseudotumoral.

Le diagnostic étiologique en est difficile à cause de l'extrême rareté (CRAIG a rapporté l'observation d'un kyste hydatique chez un homme de 47 ans).

. d'une localisation intra-crânienne de maladie de RECKLINGHAUSEN qui chez l'enfant peut donner un bombement temporal : CHILDE en a décrit une observation chez une enfant de 13 ans porteuse d'une exophtalmie pulsatile avec bombement temporal et surélévation du toit de l'orbite : l'intervention a découvert un neurofibrome de la partie postérieure de l'orbite.

. d'un anévrysme intra-crânien volumineux : (obs. de CHILDE) qui se traduit par un bombement temporal avec usure des structures osseuses voisines, et calcifications anévrysmales. L'angiographie permet de confirmer le diagnostic.

. d'un cholestéatome : les limites festonnées fréquentes en cours des kystes arachnoïdiens, peuvent être confondues avec une image lacunaire, et si l'augmentation de la fosse temporale est méconnue, elles risquent d'être attribuées à un cholestéatome.

Enfin il faut éliminer

les hydromes et les hématomes sous-duraux chroniques qui chez l'enfant déterminent un bombement qui atteint tout l'hémicrâne. La distinction hydrome-hématome dépend des caractéristiques du liquide qui est sanglant dans l'hématome, xanthochromique dans l'hydrome.

Ces collections liquidiennes sont localisées dans l'espace sous-dural, entre la dure-mère et la leptoméninge et forment de volumineuses poches qui s'étendent en galette sur toute la surface de l'hémisphère qu'elles refoulent de façon uniforme vers la profondeur.

Elles s'observent plus souvent chez les sujets de sexe masculin, au cours de la 2e décade. Elles sont souvent bilatérales.

Les publications concernant les hydromes sous-duraux sont nombreuses. Ils se traduisent inconstamment par :

. un bombement débordant largement la fosse temporale et atteignant tout l'hémisphère.

. des convulsions, des signes déficitaires, des troubles de la conscience, une hypertension intracrânienne, des troubles pupillaires.

L'angiographie met en évidence l'épanchement sous-dural, avec décollement de tout le cortex par rapport à l'os.

Les hématomes sont à différencier des formes compliquées des kystes sylviens, mais ces derniers se traduisent cliniquement par une hypertension intracrânienne sans syndrome déficitaire, et radiologiquement par un bombement temporal localisé, un redressement de l'axe sylvien avec vide vasculaire plus important dans la région temporale à l'artériographie .

Les kystes leptoméningés sont des lésions très différentes des kystes arachnoïdiens :

Ce sont en réalité des poches formées par une hernie de la leptoméninge à travers une déchirure de la dure-mère secondaire à un trauma crânien avec fracture diastatique.

Cette poche est partiellement limitée par des adhérences piearachnoïdiennes et contient un liquide identique au liquide céphalorachidien.

Tous ces kystes siégent sous un défect osseux, qui est secondaire à l'érosion produite par les battements cérébraux sur les berges de la fracture.

Les caractères essentiels de ces lésions sont :

. la survenue d'une fracture du crâne dans l'enfance ou la petite enfance au moment où la croissance du crâne est maxima, les plus vieux au moment de la fracture étaient âgés de 7 ans (TAVERAS), et 4 ans (PEYSER).

(. cette fracture siège au niveau de la voûte et doit s'associer à un diastasis)

. la déchirure durale au moment de la fracture

. la contusion cérébrale du cortex sous-jacent responsable des signes neurologiques : syndrome déficitaire, convulsions

. l'élargissement secondaire du trait de fracture avec modification de la constitution de l'os au niveau des berges.

D'autres caractères sont inconstants :

. le gonflement élastique au point d'impact du traumatisme lié à un épanchement du liquide céphalo-rachidien sous le scalp au moment de la fracture

. la formation d'un kyste cicatriciel, plus ou moins volumineux dans le cortex sous-jacent, qui contribue à limiter le kyste.

Cliniquement ces kystes se traduisent par un défect osseux, arrondi ou ovalaire, pulsatile, aux bords festonnés, un bombement du crâne, des signes neurologiques : hémiplégie, qui date du traumatisme, des convulsions, des troubles visuels (PEYSER) un retard psychomoteur.

La radiographie du crâne visualise l'érosion osseuse irrégulière festonnée, l'atteinte des 2 tables osseuses, le degré de fibrose, aux extrémités de laquelle le trait de fracture est parfois encore visible.

L'encéphalographie gazeuse met en évidence la dilatation ventriculaire discrète en regard du défect (TAVERAS).

Ces kystes leptoméningés sont rares en comparaison de la fréquence des traumas crâniens dans l'enfance et nécessitent un traitement chirurgical.

Au total, les kystes arachnoïdiens sous-tentoriels sont des lésions qui se traduisent par un bombement temporal isolé ; la constatation de signes neurologiques déficitaires doit attirer l'attention et faire rechercher une autre lésion.

Les kystes de l'incisure tentorielle se traduisent par une hydrocéphalie avec hypertension intracrânienne et doivent être distingués des tumeurs :

. les gliomes du tronc cérébral se traduisent par une atteinte des nerfs crâniens et des fibres longues

. les pinéalomes s'accompagnent de signes oculaires : syndrome de Parinaud, troubles pupillaires

. les tumeurs parasellaires entraînent une déformation de la loge pituitaire

. les chordomes se caractérisent par leurs signes radiologiques (images de destructions + calcifications)

. les méningiomes de la tente du cervelet sont exceptionnels chez l'enfant

. l'anévrysme de la veine de GALIEN s'accompagne de signes d'insuffisance cardiaque, d'une circulation collatérale extracrânienne et d'un souffle à l'auscultation du crâne. Le diagnostic en sera confirmé par l'artériographie.

Les kystes de la fosse postérieure posent également le problème du diagnostic étiologique d'une hydrocéphalie chez l'enfant, d'une hypertension intracrânienne chez l'adulte.

La sténose de l'aqueduc est visualisée par l'encéphalographie gazeuse.

Les malformations de DANDY-WALKER se traduisent par une augmentation du volume de la fosse postérieure qui forme une voussure "en chignon", transilluminable chez le petit enfant. Les clichés simples du crâne mettent en évidence une élévation de la gouttière du sinus latéral, les explorations aériques visualisent un IVe ventricule énorme qui remplit complètement la fosse postérieure.

Les tumeurs du IVe ventricule et du cervelet sont caractérisées par leurs signes neurologiques et surtout leur rapidité d'évolution. Les explorations neuroradiologiques et isotopiques ($Tegg_m$ et I_{131}) peuvent aider au diagnostic.

En fait le plus souvent, la nature véritable de l'affection n'est reconnue qu'à l'intervention.

Enfin les arachnoïdites kystiques de la grande citerne secondaires à des processus inflammatoires (post-méningitiques ou autres) ou post-traumatiques, seront éliminées sur leur histoire, leur contexte clinique, leur aspect radiologique, (images pseudo-tumorales des citernes de la base).

Les atrophies cérébelleuses ne donnent pas de signes d'hypertension intracrânienne.

-:-

C O N C L U S I O N S

I°- Ce que nous avons décrit sous le terme de "kystes arachnoïdiens intracrâniens" correspond à des poches contenant un liquide identique au liquide céphalo-rachidien, situées sous l'arachnoïde ou dans son épaisseur, volumineuses, apparemment primitives.

2°- Ces caractères les différencient des petites formations kystiques trouvées dans les suites d'atteintes méningo-encéphaliques infectieuses ou traumatiques, qui correspondent à des symphyses méningées : elles ont une histoire clinique propre et s'intègrent dans un autre cadre.

Bien que le caractère primitif de ces kystes ne soit pas prouvé, le tableau clinique et l'aspect anatomique les différencient de ces arachnoïdites.

3°- Ainsi définis, ces kystes arachnoïdiens s'observent dans quatre localisations :
- . la scissure interhémisphérique
- . la scissure sylvienne
- . l'incisure tentorielle
- . la grande citerne

Une revue de la littérature nous a permis de trouver 90 observations répondant à ces critères.

a) La localisation la plus fréquente est la scissure sylvienne. Huit observations personnelles sur un total de quinze observations.

A partir de ces huit observations, la description symptomatologique est vite décrite ; elle se limite à :

- . l'absence de signes neurologiques
- . parfois des crises convulsives (3 observations)
- . nous avons trouvé dans la littérature quelques cas avec une hypertension intracrânienne
- . surtout des signes radiologiques ; sur les clichés standard, un bombement de la fosse temporale dans toutes ses dimensions. Chez le jeune enfant, une macrocrânie généralisée est souvent associée.

. à l'angiographie carotidienne, un refoulement et un étirement de l'artère sylvienne et de ses branches avec l'absence de vascularisation du kyste

. à la pneumoencéphalographie, un refoulement inconstant du système ventriculaire sans dilatation. Ces kystes paraissent susceptibles d'une complication majeure : le saignement qui est fréquent se produisant soit à l'intérieur de la cavité, soit dans l'espace sous-dural sus-jacent : 3 cas sur 8 observations, et se traduit essentiellement par une hypertension intracrânienne rapidement évolutive imposant l'intervention d'urgence.

b) Les kystes à la scissure interhémisphérique semblent beaucoup plus rares.

1 observation personnelle
quelques observations dans la littérature,
et se traduisent par une macrocéphalie importante et un bombement de l'hémicrâne du côté atteint.

c) Les kystes de la fosse postérieure sont fondamentalement différents.

Ils se manifestent par une hydrocéphalie avec hypertension intracrânienne, liées à

. un blocage de l'aqueduc de Sylvius dans les kystes de l'incisure tentorielle,

. un blocage du foramen de Magendie dans les kystes de la grande citerne.

Dans notre expérience, ces kystes sont beaucoup plus rares que les kystes sylviens.

Dans la littérature, après élimination des arachnoïdites kystiques, nombreuses dans cette région, leur fréquence semble faible : vingt cas environ, mais l'analyse de la littérature est difficile en raison de la variabilité des critères retenus.

4°- Les problèmes diagnostiques sont les plus importants.

. Les kystes sylviens doivent être distingués des porencéphalies kystiques, dont nous rapportons trois observations qui peuvent être très semblables.

Cependant, elles comportent des signes particuliers qui doivent attirer l'attention :

- une hémiplégie
- un déficit intellectuel
- et radiologiquement une dilatation ventriculaire à prédominance homolatérale qui se traduit à l'artériographie par un déroulement de l'artère péricalleuse et qui est bien objectivée par la pneumoencéphalographie.

Il faut aussi les distinguer :

. des tumeurs temporales kystiques
. d'une localisation d'une maladie de RECKLINGHAUSEN
. des épanchements sous-duraux chroniques
. des kystes leptoméningés post-traumatiques qui donnent des signes radiologiques différents,
. enfin, d'autres anomalies rares, malformatives et autres.

Le diagnostic des kystes de la fosse postérieure se pose essentiellement avec

- les malformations de DANDY-WALKER
- et les tumeurs de la fosse postérieure

5°- Problèmes pratiques

Le diagnostic se pose devant :

une macrocéphalie, un bombement localisé de la voûte crânienne, une transillumination positive, des signes neurologiques, essentiellement l'hypertension intracrânienne, devant toute hydrocéphalie.

Dans ces circonstances, il faut envisager le diagnostic de kystes arachnoïdiens.

Les kystes de la fosse postérieure et de l'incisure tentorielle se comportent comme des tumeurs. L'encéphalographie gazeuse fractionnée et la ventriculographie sont les examens les plus utiles, mais ne permettent pas le diagnostic de nature de la lésion expansive.

De toute façon, dans ces cas, l'intervention est nécessaire et redressera au besoin le diagnostic.

Par contre, au cours des kystes sus-tentoriels, l'artériographie et l'encéphalographie sont une association nécessaire pour faire le diagnostic en dehors de l'intervention. Les explorations isotopiques seraient peut-être intéressantes pour étayer le diagnostic.

6°- Problèmes thérapeutiques

Nos résultats

9 malades porteurs d'un kyste sus-tentoriel ont été soumis à l'intervention

1 enfant porteur d'un kyste sylvien n'a pas été suivi.

Nous avons observé deux décès dans les suites opératoires immédiates, dont l'un chez un malade porteur d'une hypertension intracrânienne.

Trois enfants ont été nettement améliorés : disparition des convulsions (1 observation) ou régression de l'hypertension intracrânienne dans 2 cas de kystes compliqués.

Nous n'avons observé aucune modification de l'état de 4 malades.

Le kyste de l'incisure tentorielle a été une découverte nécropsique.

Parmi nos deux kystes de la grande citerne, nous avons eu une guérison complète, dans le premier cas, alors que l'hydrocéphalie s'est aggravée dans le deuxième.

Dans la littérature, il existe au moins un décès post-opératoire au cours d'un kyste sylvien, 3 décès post-opératoires au cours de kyste de l'incisure.

Les résultats chirurgicaux des kystes de la fosse postérieure sont difficiles à analyser.

INDICATIONS

. Dans les kystes sous-tentoriels, l'indication opératoire est formelle dans tous les cas.

. Dans les kystes sus-tentoriels, la plupart des auteurs sont favorables à l'intervention.

En fait, les résultats ne sont pas toujours très convaincants : les suites opératoires sont simples chez les malades qui n'avaient aucun trouble auparavant.

Il faut donc mettre en balance une intervention pas toujours anodine et le fait qu'il s'agit d'une maladie qui évolue souvent sans problème.

L'intervention est grave, les résultats opératoires sont aléatoires, mais l'évolution spontanée n'est pas toujours précisée : on ne trouve dans la littérature que les observations des cas opérés ou compliqués : l'histoire naturelle de cette maladie est mal connue.

Tous ces facteurs expliquent les incertitudes des indications thérapeutiques.

Il existe au moins une indication opératoire certaine : l'hypertension intracrânienne liée au saignement dans les kystes compliqués.

L'intervention consiste en l'ouverture de la poche, son drainage et son nettoyage, en l'évacuation de l'hématome s'il est extrakystique : cette intervention simple donne de bons résultats.

Dans les formes non compliquées, l'indication opératoire doit être extrêmement prudente : les formes limitées à un bombement temporal, découvertes après la fin de la période de croissance cérébrale, bien tolérées, doivent être soumises à une surveillance régulière, après explorations complémentaires suffisantes pour écarter un autre diagnostic.

Les formes du jeune enfant, avec augmentation du périmètre crânien, élargissement des sutures, refoulement important des structures cérébrales, posent un problème difficile.

L'indication opératoire sans être absolue semble être raisonnable après l'établissement d'un diagnostic formel.

Les techniques varient entre l'évacuation simple, les drainages plus ou moins compliqués, éventuellement les dérivations kystocaves. Toutefois, l'emploi de dérivations, qui comporte un risque infectieux important, ne paraîtrait justifié que si la preuve de l'insuffisance des techniques plus simples était apportée.

Les indications thérapeutiques seraient plus faciles à préciser si l'étiologie, la pathogénie et le mécanisme d'entretien et d'accroissement de ces lésions étaient mieux connus. Ces lésions surviennent tôt dans l'enfance et semblent congénitales. Mais les opinions des auteurs divergent à ce sujet.

-:-

Vu :

Le Président de Thèse :

Signé : S. THIEFFRY

Vu :

Le Doyen honoraire,

Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine :

Signé : G. BROUET

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : Robert MALLET

BIBLIOGRAPHIE

-:-

(1) ALLEN and CORKILL
Arachnoidal cysts involving the cisterna magna.
New Zealand Med. J. 1937 - 36 : 291.

(2) ALVARD and MARCUSE
Intracranial cerebellar meningo-encephalocele (posterior fossa cyst) causing hydrocephalus by compression of incisura tentorii.
J. Neuropath. and Exper. Neurol. 1962, 21 : 50-69.

(3) ALVARD and MARCUSE
Hydrocephalus, congenital obstructive type due to congenital cyst of tentorium.
J. Neuropath. and Exp. Neuro. april 1961, p.305.

(4) ALEXANDER
Subtentorial and supraquadrigeminal benign cysts, cause of an obstructive hydrocephalus.
J. of Neurosurgery 1960, 17, p.227.

(5) AYER J.B.
Cyst of dura mater occuping left middle cranial fossa, associated with anomalous development of left superior temporal gyrus.
Am. J. Insanity 1908, 64, 513-521.

(6) BACIOCCO
Collection of intracranial fluid with caracteristic bones changes.
Acta Neurochir. Wien 1965, 12, 5, 746-763.

(7) BENGOCHEA and BIANCO
Arachnoidal cyst of the cerebello-pontine angle.
J. Neurosurg. 1955, 12, 1, 66-71.

(8) BERNARD et coll.
Hydrocéphalie du nourrisson par lésions expansives intra-crâniennes. Annales de Pédiatrie 1966 n°49-50 36/37-8/9 2119, p.515.

(9) BOURGEOIS et coll.
Les arachnoïdites de la base du cerveau.
9e Congrès O.N.O. revue O.N.O. 1936, 14, 321.

(10) BRIGHT R.
Serous cysts of the arachnoid in "Reports on Medical cases". 1831 - London.

(11) BRODAL, HAUGLIE, HANSSEN
J. Neurol., Neurosurgery Psychiat. 1959, 22, 99.

(12) BULL
Radiological diagnosis of chronic subdural hematoma.
Proc. of the Royal Soc. of Medecine 1940, vol.33, p.203-224.

(13) BULL
Diagnosis of chronic subdural hematoma in infant and adolescent.
Brit. J. Radiology 1949, 22, 68-80.

(14) CARLIER
CContribution à l'étude des hydromes sylviens chez l'enfant.
Thèse Amiens.

(15) CHILDE
Localized thinning and enlargement of cranium with special reference to the middle fossa.
Am. J. of Roentgenol. Radtherapy and nuclear Med. 1953, 70, p.1-22.

(16) COHEN
Chronic subdural accumalation of cerebrospinal fluid after cranial trauma Report of a case.
Anal. of Neurol. Psychiat. Chicago 1927, 18, 709-723.

(17) CONNELL, DOUGLAS
Intracranial cysts.
Irish journal med. Scienc. 1939, p.66-72.

(18) CRAIG
Chronic cystic arachnoiditis.
Am. J. Surgery 1932, 17, 384-388.

(19) CRAIG
Benign cysts of brain
J.A.M.A. 1934, vol. 102.

(20) DANDY
Treatment of an unusual subdural hygroma.
Arch. Surgery Chicago 1946, 52, 421.

(21) DANDY
Chronic subdural hygroma and serous meningitis.
Lewis Practice of Surgery 1932.

(22) DAVIDOFF and DYKE
Relapsing juvenile chronic subdural hematoma.
Bull. Neurol. Inst. New-York, 1938, 7, 95.

(23) DAVISON and FREIDMAN
A cortical anomaly with some porencephalic fractures.
J. of. Neuropath. and Experimental Neurology.
1946, 5, 225.

(24) DOTT and GILLINGHAM
in "the cerebrospinal fluid".
London (1958), p.246.

(25) DREW and GRANT
Benign cysts of the brain.
J. of Neurosurg. 1948, 5, p.107-123.

(26) FISHGOLD
Valeur des examens complémentaires.
Neurochirurgie (Paris) 1967, 13, n°1.

(27) FISHGOLD et METZGER
Signes radiologiques discrets et précoces des atrophies cérébrales unilatérales.
J. Radiol. et Electrol. 1951, 32, 733.

(28) FREEMAN and GOLD
Forencephaly simulating subdural hematoma in childhood.
Am. J. Dis. Child. 1964, 107, 327-336.

(29) GARDNER, Mc CORMACK
Embryonal atresia of IV ventricle, cause of arachnoidal cyst of the cerebello-pontine angle.
J. of Neurosurg. 1960, 17, p.227.

(30) GOUIN - PERRIER
Bombements temporaux chez l'enfant.
Thèse Paris 1962.

(31) GRUSZKIEWICZ and PEYSER
Supratentorial arachnoidal cyst associated with hydrocephalus.
J. Neurol. Neurosurg. and Psychia. 1965, 28, 438-441.

(32) HAMBY and GARDNER
An ependymal cyst in the quadrigeminal region.
Arch. Neurol. and Psy. 1935, 33, 391.

(33) HANDA and BUCY
Benign cysts of brain simulating brain tumor.
J. Neurosurg., 1956, 13, 489-499.

(34) HARDMAN
Asymetry of skull in relation to subdural collection of fluid.
Brit. J. Radiology 1939, 12, 455.

(35) HIGAZI
Post traumatic leptomeningeal cysts of brain report of an unusual case.
J. Neurosurg. 1963, 20, 605-608.

(36) HORRAX
Generalized cisternal arachnoiditis simulating cerebellar tumor. Its surgical treatment and end results.
Arch. Surgery 1924, 9, 95.

(37) JANNY, MONTREUIL, CHABANNES
Les kystes liquidiens de la fosse postérieure.
Neurochirurgie 1963, 9, 235-248.

(38) JUPE
Reaction of bones of skull to intracranial lesions.
Brit. J. Radial. 1938, 11, 146-164.

(39) KAPLAN
Pia-arachnoidal cysts of the posterior fossa.
Am. J. Surg. 1948, 76, 102.

(40) KAROL
Observations de kystes arachnoïdiens cérébraux.
Acta. Neurol. Lat. Amer. 1965, 11, 151 - 60.

(41) KATAGIRI
Arachnoidal cyst of cisterna ambiens report of two cases.
Neurology 1960, 10, 783 - 786.

(42) KLEIN, BROGLY
Les kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure.
Sem. des Hôpitaux Paris 1954, 30, 193-197.

(43) LANGFITT, Mc QUEEN
Extra-dural hematoma of posterior fossa with an associated space occupying collection of spinal fluid.
J. Neurosurg. 1961, 18, 531-534.

(44) LAPRAS, WERTHEIMER, THIEFFRY
A propos d'un nouveau cas de kyste arachnoïdien de la fosse cérébrale postérieure.
Neurochirurgie, 1963, 9, 229-234.

(45) LEFEBVRE, FAURE, LOSSKY
Etude radiologique et électroencéphalographique des hémiplégies infantiles avec épilepsie.
dans Rayons X, radioisotopes et EEG dans l'épilepsie.

(46) J. LEPINTRE, LEFEBVRE, DEBRUN
Transillumination et échoencéphalographie.
Neurochirurgie 1965, 11, 285.

(47) LENDE, ERICKSON
Growing skull fracture in childhood.
J. of Neurosurg. 1961, 18, 4, p.479.

(48) LEWIS
Infantile hydrocephalus caused by arachnoidal cyst.
J. Neurosurg. 1962, 19, 431-434.

(49) LOURIE and BERNE
Radiological and clinical features of arachnoidal cysts of the quadrigeminal cistern.
J. Neurol., Neurosurg., and Psychiat., 1961, 24, 374-378.

(50) LOW
Head pain due to leptomeningeal cysts.
Brit. J. of Surgery, 1966, 53, 79.

(51) MONTREUIL
Hématome sous-dural et kyste arachnoïdien traumatique de la fosse postérieure.
Revue Neurologique, 1953, 89, 6, 599-602.

(52) MULLIN
Circumscribed arachnoid cyst giving symptomes of an acoustic neuroma.
Tr. Am. Otol. Soc. 1932, 22, 72 - 101.

(53) NAGOULITCH, PEROVITCH
Les collections liquidiennes extracérébrales chez l'enfant.
Lyon Chirurgical 1960, 56, 726-732.

(54) NEUHAUSER, GRISCOM
Arachnoid cysts in the Hurler-Hunter syndrome.
Ann. Radiol., 1968, 11, 453-469.

(55) NICHOLS and MANGANIELLO
Traumatic arachnoidal cyst simulating acoustic neurinoma.
J. Neurosurg. 1953, 10, 538.

(56) OLIVER
Primary arachnoidal cysts : report of two cases.
Brit. Med. J. 1958, 1, 1147-1149.

(57) PAILLAS-BONNAL
Hydromes intracraniens chroniques.
Sem. des Hôp. de Paris 1959, 35, 13, 1008-1014.

(58) PENDERGRASS and PERRYMAN
Porencephaly.
AMJ. Roentgenol. 1946, 56, 441.

(59) PERTUISET, BERDET
A propos du diagnostic et du pronostic des hydromes primitifs.
Rev. Neurol. 1952, 87, 558.

(60) PETIT-DUTAILLIS, CHAVANY
Hydromes intracraniens chroniques (à propos de 2 cas vérifiés chirurgicalement).
P.M. 1951, 59, 708.

(61) PEYSER, WEISSBERG
Post. Trauma arachnoidal cysts : report of unusual case.
J. Neurosurg. 1961, 18, 551-553.

(62) PICHARD
Les kystes arachnoïdiens de la vallée sylvienne.
Thèse Paris 1968.

(63) RING
Primary arachnoid. Cysts of sella turcica.
AMJ. Roentgen., XI, 1966, 98, 3, 611-615.

(64) ROBERTSON
in "Pneumoencephalography".
Ch. Thomas Publisher, Springfiel 1957, p.230-232.

(65) ROBINSON
J. Neurosurg. 1955, 12, 345.

(66) ROBINSON
Brit. J. of Radiology 1958, 31, 691.

(67) ROBINSON
Brain 1964, 87, p.87-106.

(68) ROGER
Collections sous-durales chroniques de l'enfant épileptique.
Neurochirurgie 1964, tome 10, p.186.

(69) SANSREGRET, LEDOUX
Suprasellar subarachnoïd cysts.
AMJ. Roentgenology Feb. 1969, p.291.

(70) SCHREIBER
Primary congenital arachnoid cysts.
Med. J. of Australia 1959, vol.11, n°22.

(71) SCHWARTZ
Leptomeningeal cysts from a roentgenological view point.
AMJ Roentgenol. 1941, 46, 160-165.

(72) STARKMAN, BROWN, LINNELL
Cerebral arachnoidal cysts.
J. Neuropath. and Experiment. Neurol. 1958, 17, 484-500.

(73) TAVERAS and RANSOHOFF
Leptomeningeal cysts of brain following trauma with erosion of skull.
J. Neurosurg. 1953, 10, 233-241.

(74) TATOR et coll.
J. of Neurosurg. 1968, 28, 4, p.327.

(75) THOMPSON
Cystic cerebellar arachnoiditis.
J. Neurosurg. 1946, 3, p.461.

(76) THUREL, BALDACI
L'ouverture ovalaire du crâne, complication d'une fracture de la lère enfance.
Sem. des Hôp. Paris 1957, 33, p.3538-3543.

(77) TIBERIN, GRUSZKIEWICZ
Chronic arachnoidal cysts of middle cranial fossa and their relation to trauma.
J. Neurol., Neurosurg. and Psychial. 1961, 24, 86-91.

(78) TORMA, HEISKANEN
Benign cerebral cysts : report of 22 cases.
Acta Neurol. Scandinavica 1961, 37, 145-156.

(79) TORMA, HEISKANEN
Chronic subarachnoidal cysts in the middle cranial fossa. Acta Neurol. Scandinavica 1962, 38, 166.

(80) TROWBRIDGE and FRENCH
Benign arachnoidal cysts of the posterior fossa.
J. Neurosurg., 1952, 9, 398-409.

(81) VANDER HERREWEGER
Un cas curieux de kyste extracérébral à localisation parasagittale (kyste arachnoïdien ?).
Acta Neurol. Psych. Belg. 1954, n°4, p.291-303.

(82) WEINMAN
Arachnoidal cysts in the sylvian fissure of brain.
J. Neurosurg. 1965, 22, 185-187.

(83) WILSON, BERTAN
Cerebral leptomeningeal cysts of developmental origin.
AMJ Roentgenology 1966, vol. 98, n°3.

(84) ZINGESSER et coll.
Agenesis of the corpus callosum associated with and interhemispheric arachnoid cyst.
Brit. Med. J. Radiology 1964, 37, 905-909.

(85) LEPINTRE J.
Hydromes localisés à la scissure de Sylvius.
Journées pédiatriques 1961, p.88.